Тонконогий И., Пуанте А.
Клиническая нейропсихология. — СПб.: Питер, 2007. — 528 с: ил. — (Серия «Мастера психологии»).

Книга предлагает систематическое описание клинических проявлений, анатомических данных и истории изучения различных нейропсихологических синдромов. В ней представлены традиционные синдромы нарушений узнавания, действий, памяти и внимания. Книга также включает описание расстройств социального «Я» и соматического «Я» и их роль в формировании нейропсихологических синдромов. Специальная глава посвящена сравнению количественного и качественного анализа результатов нейропсихологического тестирования и роли нейропсихологического тестирования клинико-анатомических синдромов для клинических исследований и практики. Книга может быть использована как учебное пособие и справочник по нейропсихологическим клиническим синдромам и их локализации для преподавания, исследовательской работы и клинической практики.

В оформлении обложки использована картина М. Эшера «Бабочки».
Рецензенты:
Т. В. Охутина — доктор психологических наук, зав. лабораторией нейропсихологии факультета психологии МГУ им. М. В. Ломоносова
Научный редактор:
Ю. В. Микадзе — доктор психологических наук, профессор

Номер страницы НАД текстом этой страницы

Содержание

Об авторах

Иосиф Моисеевич Тонконогий — профессор, доктор медицинских наук, член Национальной Академии Нейропсихологии и Американской нейропсихиатрической ассоциации, действительный член Британского Королевского медицинского общества. Начинал нейропсихологические исследования в Психоневрологическом институте им. В. М. Бехтерева в Санкт-Петербурге. Работал в тесном контакте с А. Р. Лурия, уделяя особое внимание клинико-анатомическим и когнитивным аспектам нейропсихологии. Впоследствии продолжил нейропсихологические исследования в качестве профессора психиатрии и неврологии Медицинского института при Массачусетском университете, в частности, занимаясь разработкой новых нейрокогнитивных нейропсихологических тестов для применения в клинической нейропсихиатрии и поведенческой неврологии. Он автор более чем 150 печатных работ, в том числе ряда монографий на русском и английском языках, получивших широкое международное признание. Профессор Тонконогий получил премию имени В. М. Бехтерева за книгу «Введение в клиническую нейропсихологию», присуждаемую Президиумом Российской академии медицинских наук за выдающиеся заслуги в развитии психиатрии и неврологии.

Антонио Пуанте — профессор психологии в университете Уилмингтона (Северная Каролина, США), избирался президентом нескольких организаций, в том числе Национальной Академии Нейропсихологии и Отделения клинической нейропсихологии Американской Психологической Ассоциации (АПА). В настоящее время доктор Пуанте — главный редактор журнала «Neuropsychology Review», редактор серии книг по клинической нейропсихологии, автор 6 книг и более 160 научных и профессиональных статей, опубликованных в Англии, Испании и России. Он читал лекции более чем в двенадцати зарубежных странах и руководил коллегами или приезжими учеными из России, Южной Африки и Испании.

Предисловие научного редактора

Встреча с И. М. Тонконогим в 2002 году на II Международной конференции в Москве, посвященной 100-летию со дня рождения А. Р. Лурия, стала началом пути, приведшего к изданию этой книги. Я обратился к Иосифу Моисеевичу с вопросом о переиздании его «Введения в клиническую нейропсихологию», увидевшего свет в далеком 1973 году. Он ответил, что готовит к изданию в США большую монографию, в которой значительно переработал и дополнил материал, изложенный в предыдущем труде, и подумает о возможности ее синхронной публикации в России. В конце 2005 года я получил письмо, в котором Иосиф Моисеевич сообщил, что новый текст книги, написанный им в соавторстве с известным американским нейропсихологом А. Пуанте, готов. Издательство «Питер» заинтересованно отнеслось к проекту и после недолгих благожелательных переговоров было принято решение о публикации. Сложность подготовки издания была связана с тем, что текст написан на английском языке и значительно отличается по содержанию от первого русского издания. Новый перевод Иосиф Моисеевич редактировал сам, а скромный труд научного редактора заключался в сопоставлении терминологии, принятой в России, с той, которую использовали авторы, тем более что они обращались к широкому спектру современной литературы, описывающей новые подходы и факты в нейрокогнитивных науках, и в частности, в нейропсихологии, неврологии.

Надо отметить, что взгляды авторов на проблему локализации, классификацию нарушений высших психических функций, описание синдромов в ряде случаев отличаются от принятых в теории, разработанной А. Р. Лурия, и мне, как ученику и последователю луриевской школы, а также как читателю-специалисту, интересны различия в интерпретации основных проблем нейропсихологии.

В свете анализа опубликованных нейропсихологических работ и собственных исследований автора в книге получила новое развитие трактовка синдромов нарушения психических функций и описание их локализации. Уже во введении авторы четко обозначили четыре основных подхода, позволившие им сформировать новую систематику нейропсихологических синдромов, и эта систематика учитывает те функциональные задачи, которые решаются субъектом при взаимодействии с окружающим миром и самим собой. Именно на этой основе в монографии описаны те мозговые механизмы, которые включаются в решение этих задач.

Один из таких подходов акцентируется на различии в структуре процессов восприятия и осуществления действий, связанных с переработкой информации конвенционального (обычного, привычного, высокочастотного) и неконвенционального (необычного, непривычного, низкочастотного) типов. Впервые представления о том, что информация одного вида может перерабатываться с помощью разных мозговых механизмов, были сформулированы Х. Джексоном в 1868 году в его известной работе «О природе двойственности мозга», где он «разводит» два полушария по их участию в обеспечении произвольных и непроизвольных компонентов структуры психических процессов.

8

Однако отчетливо и аргументированно эта идея нашла свое воплощение именно в предлагаемой читателю книге. Такой подход позволяет по-новому понять уже, казалось бы, известные в клинической практике различия в симптоматике, возникающие при переработке привычной, автоматизированной, и непривычной (требующей построения специальной деятельности для ее осуществления) информации, и с новой позиции рассмотреть синдромы нарушения психических функций.
Системы совместно работающих зон мозга могут меняться в зависимости от степени сложности, неавтоматизированности для субъекта перерабатываемой информации, что, в свою очередь, может проявляться при разных локализациях мозгового повреждения в сходных симптомах нарушения при решении однотипных функциональных задач. В то же время переработка привычной информации может опираться на более узко очерченные по локализации мозговые зоны.
Такой подход позволяет уточнить методологическую основу для решения одного из основных вопросов нейропсихологической теории, связанного с анализом не локального, а системного вклада разных мозговых структур в обеспечение психических процессов, образующих те или иные целостности, рассматриваемые как психические функции деятельности, поведение.
Такие целостности или системы формируются по иерархическому принципу, в соответствии с которым нижележащие уровни ориентированы на более простые, инвариантные, высокочастотные признаки информации, перерабатываемой мозгом, а вышележащие уровни включаются в работу при наличии низкочастотных, комплексных и сложных ее признаков. Иерархии подобного типа выстраиваются в зависимости от конкретных условий презентации информации субъекту, и их наличие должно учитываться при анализе нейропсихологических данных. И. М. Тонконогий выбирает в качестве иного подхода к учету этих данных первичную ориентированность мозга при переработке информации на выделение инвариантных свойств объектов окружающего мира и действий в нем. Ведущую роль в этих процессах могут выполнять модули, направленные на оценку определенного типа информации и связанные с небольшими мозговыми областями, повреждение которых приводит к конкретным, локально очерченным нейропси-хологическим синдромам. Повреждение мозговых зон, обеспечивающих более высокие уровни переработки информации, в силу многообразия связей между разными мозговыми зонами, приводит к увеличению вариативности наблюдаемых синдромов. Такой подход ставит задачу учета в нейропсихологических наблюдениях не только локальных знаков, но и той симптоматики, которая возникает в силу прерывания тех или иных связей в общей структуре психических функций.
Как известно, вариативность и сложность различных признаков информации и соответственно особенности ее переработки усложняются при переходе от статических к динамическим компонентам окружающего мира, при переходе от объектов физического к объектам социального мира.
Эта специфика была учтена в книге с помощью еще двух новых подходов к анализу и описанию нейропсихологических данных. Авторы аргументированно осуществляют раздельное описание нарушения восприятия и действий в физиче-
9
ском и социальном мире и впервые вводят в метаязык понятия «социальная агнозия» и «социальная апраксия». Вместе с тем, поскольку восприятие и действие осуществляются в постоянно меняющемся мире, необходимо учитывать не только стационарные аспекты этого мира, но и саму динамику этих изменений. Отталкиваясь от клинических фактов, авторы описывают различные типы «агнозии на действия» в физическом и социальном мире.
Описанные выше подходы четко прослеживаются в основных главах книги, которые выстроены в традиционной логике описания нейропсихологических синдромов, от агнозии до нарушения управляющих функций: нарушение восприятия физического мира, нарушение восприятия социального мира, нарушение действий, нарушение общения, расстройства памяти, нарушение регуляторных систем.
Большой интерес представляет глава, посвященная клиническим аспектам нейропсихологического тестирования. В ней, в частности, рассматриваются разработанная И. М. Тонконогим методика «Краткое нейропсихологическое обследование познавательных способностей (BNCE)», а также подходы к описанию нейропсихологических синдромов.
В предлагаемом труде авторы излагают перспективу развития подходов к проблеме локализации психических функций: проводят кропотливый анализ локализации мозговых поражений, вызывающих нарушения этих функций. Для этого используются как многочисленные исследования других авторов, так и собственные наблюдения. Это позволяет рассматривать книгу и как справочное пособие по клинико-анатомическим вопросам, касающимся детального описания нарушения психических функций при поражении тех или иных мозговых структур.
Несомненным является то, что в своей книге авторы сделали значительный шаг именно в детальном описании и интерпретации целого ряда основных проблем нейропсихологии, учитывающих новые достижения нейрокогнитивных наук. Эта монография является важной вехой на пути развития нейропсихологического знания.
В заключение выражаю благодарность авторам за предоставленную возможность участия в подготовке и

изданнии этой замечательной книги.

Профессор Ю. В. Микадзе Москва, 2006

От авторов

В течение более сотни лет клиническая медицина при принятии решения относительно диагноза полагалась на концепцию синдромов, специфических комбинаций знаков и симптомов, часто имеющих под собой общие причины, патогенез или локализацию поражений. Однако в постоянно растущем количестве нейропсихологических исследований (клинических, экспериментальных и анатомических) сосредоточивается внимание не на клинических описаниях основных ней-ропсихологических синдромов, а на исследованиях и анализе простых знаков и симптомов, которые часто отражают нарушения отдельных операций, а не нарушения специфических функциональных задач, проявляющиеся в виде клинических синдромов. Этот новый подход привел к противоречиям в описании клинических синдромов и их локализации даже в таких хорошо определенных синдромах, как различные типы афазии, агнозии и апраксии. Такое положение дел еще более усложняется различиями между старыми клинико-анатомическими данными и новыми результатами, привнесенными в область клинической нейропсихологии и полученными с помощью использования современных технологий, таких как регистрация потенциалов отдельной клетки *(single cell recording)* и нейровизуали-зация структуры и функций мозга с помощью разных вариантов мозговой томографии *(brain imaging).*

Цель этой книги — систематизировать старые клинико-анатомические нейропсихологические данные и представить их так, чтобы они были более совместимыми с последними открытиями, основанными на современных методах когнитивных нейроисследований, особенно на методе регистрации потенциалов отдельной клетки. Важно рассмотреть оба типа данных через призму концепций, разработанных современной компьютерной наукой и проектировщиками когнитивных устройств, основанных на искусственном интеллекте. Эти подходы также обсуждаются в связи с некоторыми новыми типами нейропсихологического тестирования, разработанными авторами и их коллегами. В этой работе представлено систематическое описание клинических проявлений, анатомических данных и истории исследований разных нейропсихологических синдромов. Книга может быть использована как *система справочной информации* по локализации нейропсихологических симптомов и синдромов и для исследований и клинической практики в нейропсихологии и когнитивных нейроисследованиях.

Здесь также анализируются данные, демонстрирующие сходные варианты нарушений мозговой переработки информации, которые возникают при различных локализациях поражений. Например, показаны различия в локализации поражений, являющихся причиной сходных нарушений рабочей памяти. Такой подход позволяет представить строго локализационный и антилокализационный подходы как возможные две стороны одной медали. Можно сказать, что они основаны, например, на различиях в функциональной структуре модулей для более простых, хорошо изученных и относительно точно локализованных процессов переработки обычной, высокочастотной информации по сравнению с модулями для переработки необычной, низкочастотной информации, требующей использования операций, задействующих несколько мозговых областей.

11

Содержание этой книги основано на систематике нейропсихологических синдромов, в основе которых лежат функциональные задачи, обеспечиваемые разными составляющими мозговых механизмов переработки информации среднего и высокого уровней. В книге также предпринята попытка включить нейропсихологические клинико-анатомические синдромы, такие как агнозия, афазия, апрак-сия, амнезия, в новую систему, отражающую нарушения в исполнении специфических функциональных задач. В соответствии с этим, книга состоит из восьми глав, которые посвящены описанию нарушений нескольких систем, включенных в мозговую переработку информации среднего и высшего уровней, включая восприятие, действие, коммуникацию, поддерживающие и регуляторные функции. Эти нарушения описаны и проанализированы через призмы нескольких основных тем, отраженных в книге.

Первая тема фокусируется на разделении синдромов, основывающихся на нарушении переработки *обычной высокочастотной и необычной низкочастотной информации.* Такое разделение позволяет описать синдромы нарушения переработки обычной информации, связанные с относительно легко локализуемыми отдельными мозговыми очагами, и привлечь внимание к проблемам локализации синдромов нарушения переработки необычной информации. Обычная информация состоит из высокочастотных хорошо знакомых объектов, которые могут быть обработаны с использованием ограниченного набора хранящихся представлений в ходе сравнения с хорошо знакомыми объектами. Такие модули могут быть настроены на переработку определенного типа информации, например опознание высокочастотных объектов, лиц, или совершение обычных действий. Для осуществления данной деятельности активизируются сравнительно небольшие по площади мозговые области. Поражение этих областей может привести к развитию четко определенных клинических синдромов, детально описанных по результатам многолетних исследований в области нейропсихологии, неврологии и ней-ропсихиатрии.

При переработке необычной информации мы имеем дело с более сложным материалом, включающим большое

количество обычно низкочастотных объектов, которые вообще могут не находиться среди хранимых представлений. Необходимо использование различных дополнительных операций для переработки новых объектов или объектов с неполной информацией. Например, объектов, частично скрытых за фоновым шумом или за перекрывающими их объектами. Переработка такого рода информации зависит от большого количества операций, осуществляемых различными структурами в разных мозговых областях. Поражение этих структур может привести к нарушениям переработки необычной информации. Например, к нарушению восприятия незавершенных изображений, которое может быть вызвано поражением разных мозговых областей без четко выраженной узкой локализации очагов в определенной области мозга. Это особенно важно учитывать, поскольку большинство изощренных когнитивных тестов, которых становится все больше, часто направлено на оценку переработки необычной информации, что усложняет использование этих тестов для целей топической диагностики. Подобные проблемы, возникающие также и в исследованиях потенциалов отдельных клеток, часто основаны на тестах, направленных на переработку необычной информации. Результаты этих исследований далеко не всегда были подтверждены исследованиями клинико-анатомического материала, проведен-

12

ными с использованием клинических критериев нарушений переработки обычной информации.

Вторая тема книги связана с подходом к переработке информации, основанном на использовании особенностей, описывающих общие инвариантные свойства одних и тех же объектов, таких как разные позиции одного и того же объекта, и действия, связанные с одним и тем же объектом. Общие особенности могут включать простые и сложные признаки, а также семантическое значение предмета, которые могут быть использованы для сравнения с подобными признаками представлений, хранящихся в памяти (Ulman, 1996). В книге описываются и анализируются нарушения переработки простых и сложных признаков различных типов объектов в ходе мозговой переработки информации. Здесь обращается особое внимание на роль нарушений анализа комплексных признаков в развитии основных синдромов нарушений на среднем и высоком уровнях мозговой переработки информации. Это приводит нас к следующей, третьей, теме книги.

Третья тема обращает особое внимание на отдельное описание нарушений восприятия в физическом и социальном мире. Здесь рассматривается использование сравнительно хорошо определенных в неврологической и нейропсихологи-ческой литературе понятий агнозии и апраксии в связи с физическим миром для описания и анализа нарушений восприятия и действий в социальном мире. В общем, нарушения восприятия и действий в социальном мире обычно характеризовались такими неопределенными терминами, как «социальная некомпетентность», в то время как они могут быть лучше определены и изучены, если использовать понятия «социальная агнозия» и «социальная апраксия». В соответствии с этими понятиями мы постарались систематизировать такие, уже хорошо изученные нарушения, как «агнозия на лица или прозопагнозия» и «агнозия эмоций», и попытались обрисовать современное состояние и будущие направления исследований. В книгу также включено описание клинико-анатомических синдромов, характеризующихся нарушениями *социального* «Я». Последнее выделяется как единица, независимая от образа тела или *соматического «образа* Я». Здесь обсуждается роль нарушений *соматического «образа* Я» *и социального* «Я» в формировании нейропсихологических синдромов.

Четвертая тема привлекает внимание к нарушениям восприятия динамических компонентов окружающего мира. Агнозия обычно описывается в связи с нарушениями восприятия в физическом мире таких стабильных явлений, как объекты и пространство, в то время как динамика действий в физическом мире обычно остается за рамками подавляющего большинства исследований по узнаванию. В данной книге подчеркивается роль нарушений восприятия и действий в *постоянно изменяющемся динамическом окружении* путем первого (в научной литературе) описания различных типов *агнозии на действия* в физическом и социальном мире и описания признаков *социальной агнозии* и *социальной апраксии.* Здесь также обсуждаются способы приспособления клинического нейропсихоло-гического тестирования к исследовательским нуждам и к потребностям каждодневной клинической практики, основанные на оценке нейропсихологических синдромов.

Книга не включает детального анализа роли нейротрансмиттеров и их дисфункций в нарушениях мозговой переработки информации различных типов, поскольку этот вопрос требует специального рассмотрения и выходит за пределы данной книги.

13

Благодарности

Авторы хотят поблагодарить коллег, которые в течение многих лет поддерживали их работу над проблемами клинической нейропсихологии.

В частности я, Иосиф Тонконогий, всегда благодарен моим наставникам — *Владимиру Николаевичу Мясищеву* и *Наталии Николаевне Трауготт* — за их руководство и поддержку на ранних этапах этой работы.

В свое время я был вдохновлен и получил огромную пользу от дискуссий с *Александром Романовичем Лурия,* одним из основателей нейропсихологии, который оказал глубокое и длительное влияние на меня и мои исследования в области нейропсихологии, что не могло не отразиться на содержании данной книги.

Также я чувствую себя в долгу перед *Ильей Иоановичем Цукерманом,* физиком и увлеченным поборником

установления связей современной компьютерной науки, особенно в области распознавания образов, с исследованиями мозговой патологии и поведения. Поэтому выражаю ему искреннюю благодарность за идеи и поддержку.
Глубокая благодарность и моим коллегам — *Людвигу Иосифовичу Вассерману, Борису Вениаминовичу Иовлеву* и *Софии Александровне Дорофеевой — за их участие* в многолетних совместных нейропсихологических исследованиях, и *Виктору Марковичу Шкловскому* за активное внедрение идей и методов клинической нейропсихологии в исследования и практику нейрореабилитации.
Специальная благодарность *Якову Александровичу Меерсону,* моему коллеге и соавтору, за бесценные советы и предоставленные данные, использованные при написании раздела «Зрительная агнозия».
Я также благодарен *Норману Гершвинду* и его коллегам — *Гарольду Гудглассу* и *Эдит Каплан* — за поддержку и сотрудничество в клинических нейропсихологических исследованиях, проведенных автором в США.
Также я благодарен нейропсихологам *Джеймсу Армстронгу, Элизабет Андерсон* и *Луис Уорнер,* которые помогали в наших исследованиях по применению стандартизованного тестирования в клинической нейропсихологии.
Соавтор этой книги Антонио Пуанте благодарен за постоянную помощь, оказанную при написании и подготовке этой книги к изданию, своим сотрудникам по кафедре психологии Университета Северной Каролины — за их особый интерес к применению принципов и подходов русской клинической нейропсихологии в ней-ропсихологической практике в США.
Особая благодарность за неоценимую помощь в редактировании *Юрию Владимировичу Микадзе,* а также *Татьяне Борисовне Калининой* — за содействие в издании этой книги в России.

И. М. Тонконогий,А. Пуанте

Бостон, Массачусетс и Вилмингтон, Северная Каролина, США, 2006

Глава 1. Нарушение переработки информации мозгом человека и исследования локализации функций

1.1. Локализационистский подход

В начале XIX века идеи, в которых мозг рассматривался как единое целое, неделимый субстрат всех психических функций, были подвергнуты сомнению появившимися предположениями, что могут быть разные мозговые процессы со специфической локализацией, которые обеспечивают относительно изолированные «способности». В то же время Галль предположил, что существуют изолированные «способности» мозга, которые локализуются в различных областях коры (Gall и Spurzheim, 1810-1818). Он был первым, кто указал на локализацию «способности» к речи в лобной области мозга. Буйо (Boulliaud), который добился большого влияния в медицинской среде в Париже к 1825 году, поддержал идеи Галля, но Галль и Буйо не имели никаких реальных доказательств своей точки зрения.

Такие данные были представлены Брока, хирургом и антропологом, который наблюдал больного с особенным расстройством речи. По его мнению, эти расстройства были связаны с поражением в задней части третьей лобной извилины (F3).

> Больной Леборн (Leborgne) был способен говорить только «Тan» и некоторые непристойности, но его мышцы, необходимые для речи, сохранили свою двигательную способность, так как больной мог есть и пить. Не наблюдалось никакого нарушения и в понимании разговорной речи. Брока пришел к заключению, что больной имел специфическое расстройство артикулированной речи, которое он назвал «афемией». Больной умер 17 апреля 1861 года и Брока продемонстрировал его мозг на следующий день, 18 апреля, на заседании Парижского антропологического общества. Размягчение мозга в левом полушарии распространялось в этом случае с задней части третьей лобной извилины через нижнюю часть центральных извилин к передней части первой височной извилины. Наблюдение за тем, как прогрессировали расстройства речи у этого больного, позволило Брока сделать вывод, что эти расстройства были связаны с поражением задней части третьей лобной извилины и что эта область представляет собой центр артикуляции речи. Брока поспешил сообщить об этом случае, как о подтверждении идеи локализации центра речи в лобных долях, выдвинутой еще Галлем и Буйо, учителем Брока (см. главу 5 «Нарушение общения»).
>
> Несколько месяцев спустя, в ноябре 1861 года, Брока представил на заседании Парижского антропологического общества второй случай. Больной Лелонг (belong) находился в больнице Бисетр (Bicetre Hospital) с 1853 года с выраженными признаками сенильной деменции. В апреле 1853 года он пострадал от инсульта, после которого развилось значительное расстройство речи. Больной мог произносить толь-

> ко некоторые слова, с большим трудом производя артикуляцию. Он понимал почти все, что ему говорили. Не было отмечено никаких нарушений в движениях конечностей. 27 октября 1861 года больной получил перелом левого бедра вследствие падения. Он умер 12 дней спустя, 8 ноября 1861 года. При внешнем осмотре мозга обнаружилось размягчение половины задней части третьей лобной извилины в левом полушарии; это размягчение было связано с утратой ткани в задней части второй лобной извилины, которая была почти полностью разрушена. Центральные извилины и первая лобная извилина были полностью сохранены.

Данные, представленные Брока, имели не только клиническое значение, указывая на локализацию мозгового поражения у больных с расстройством речи, но были, вероятно, первым случаем, показавшим роль клинико-

анатомического метода в изучении изолированных «способностей» мозга.
Вскоре подобные случаи были описаны многими авторами, пока, наконец, Труссо не указал, что слово *infamy* на современном греческом языке может быть переведено как *aphemia,* и предложил заменить слово *aphemia* словом «афазия». Несмотря на возражения Брока, предложенный Труссо термин было принят широкими кругами, и термин «афазия» завоевал признание в научной литературе.
В 1874 году, 13 лет спустя, Вернике опубликовал 72-страничную книгу, в которой он описал десять больных с нарушениями понимания устной речи, сочетающимися с нарушениями экспрессивной речи, называния имен предметов, чтения и письменной речи (Wernicke, 1874). Он назвал эти нарушения «сенсорной афазией». Трое из десяти больных умерло. Вскрытие мозга в двух из трех этих случаев выявило обширные поражения мозга. В единственном случае с ограниченным поражением мозга обнаружилось размягчение мозга в задней части первой височной извилины и прилегающих областях второй височной извилины в левом полушарии мозга. Основываясь на этих данных, Вернике связал возникновение сенсорной афазии с поражением «слухового центра речи» в задней части первой височной извилины. Он предположил, что сенсорная афазия является следствием поражения задней части первой височной извилины в левом полушарии, тогда как поражение в задней части третьей лобной извилины в левом полушарии служит причиной моторной афазии. Прерывание связи между этими двумя центрами «слуховых образов речи» и «моторных образов речи» привело, согласно мнению Вернике, к развитию *проводниковой афазии,* характеризующейся нарушениями повторной речи.
Лихтгейм в 1884 году добавил к этой схеме «центр понятий» и предположил возможность развития *транскортикальной моторной* афазии как результата прерывания связи между этим центром и моторным центром речи, а также возникновение *транскортикальной сенсорной* афазии при прерывании связи между сенсорным центром речи и центром понятий. Он разработал основанную на этих предположениях классификацию афазий, которую продолжают использовать до наших дней (Lichtheim, 1884) (см. главу 5 «Нарушения общения»).
Исследования Брока и Вернике могут рассматриваться как важная веха для ряда последующих работ и большого успеха сторонников локализационистского подхода в конце XIX — начале XX века.
16
В 1881 году Мунк показал, что после удаления затылочных долей собака сохраняла способность видеть, но не распознавала предметы (Munk, 1881). Спустя несколько лет, в 1887 году Вилбранд и в 1889 году Шарко описали случаи зрительной агнозии, являющейся результатом некроза тканей мозга в области второй затылочной извилины (Willbrand, 1892). Лиссауэр в 1890 году был первым, кто описал апперцептивный и ассоциативный типы зрительной предметной агнозии (Lissauer, 1890). О нарушениях письменной речи, связанных с поражением задней части второй лобной извилины, писал Экснер, а Куссмауль в 1885 году представил случаи изолированных нарушений чтения под названием «словесная слепота» (Wortblindheit) (Exner, 1881; Kusssmaul, 1885). Различные типы зрительной пространственной агнозии, о которых сообщали в то время, включали в себя нарушения ориентации на местности (Willbrand, 1887), агнозию глубины (Pick, 1901), зрительное расстройство половины пространства (Anton, 1898; Balint, 1909). Тактильная агнозия была описана как астереогнозия Гоффманом (Hoffman, 1885). Dejerine и Serieux в 1897 году описали случаи слуховой агнозиии. Моторную и сенсорную амузию наблюдали Stein-hal в 1871 году, Oppneheim в 1888 году. В дополнение к нарушениям восприятия внешнего мира, были описаны нарушения восприятия «соматического Я» (Pick, 1908) или «соматоагнозия», в частности анозогнозия слепоты (Anton, 1898, 1899) и анозогнозия гемиплегии (Babinski, 1914).
Описанные исследования были проведены, главным образом, с неврологическими больными, имеющими первично ограниченные фокальные повреждения, вызванные, в большинстве случаев, мозговыми инфарктами, опухолями, а также, у некоторых больных, травмами головы.
В психиатрии клинико-анатомический подход было более трудно применить по причине отсутствия значительных анатомических изменений в случаях с первичными психическими заболеваниями, такими как шизофрения и маниакально-депрессивный психоз. Но некоторые возможности использования клинико-ана-томического подхода были продемонстрированы при четко определенных неврологических заболеваниях, таких как травмы головы, опухоли мозга, энцефалит, дегенеративные заболевания мозга, когда они сопровождались психиатрическими проявлениями.
Классический пример — это сообщение об известном случае с Финеасом Гейджем (Harlow, 1868). У больного наблюдались глубокие изменения личности вследствие тяжелого повреждения головы в области лобных долей. В результате несчастного случая, железный стержень вошел в голову больного со стороны левой максиллярной челюсти и далее через лобную долю с выходным отверстием в левой лобной доле по средней линии черепа.
Другой пример — это описание Корсаковым в 1887 году особых амнестиче-ских расстройств, вызванных хроническим алкоголизмом; впоследствии было показано, что эти амнестические расстройства могут быть связаны с поражениями мамиллярных тел и медиодорсальных ядер зрительных бугров (Gamper, 1928; Victor, 1971).
В 20-30-х годах XX века начался ряд психиатрических исследований, основанных на клинико-анатомическом подходе.

Основные данные были получены при исследованиях состояния ветеранов Первой мировой войны с последствиями черепно-мозговой травмы, связанной с военными
17
действиями. Эти данные были дополнены в 40-50-х годах исследованиями психических проявлений опухолей мозга и эпилепсии, а также отдаленных последствий повреждений мозга, полученных во время боевых действий Второй мировой войны. Было показано, что *апатия, эмоциональная тупость* развились после повреждений лобных долей, особенно дорсолатеральной префронтальной коры, а также зрительных бугров и бледного шара (Feuchtwanger, 1923; Kleist, 1934). *Меланхолический тип депрессии* часто отмечался в случаях опухолей височных долей (Hecaen, Ajuria-guerra, 1956). Электрическая стимуляция области первой височной извилины в некоторых случаях приводила к развитию вербальных, слуховых и зрительных галлюцинаций (Penfield, Erickson, 1941). *Специфические изменения личности* находили у больных с височной эпилепсией (Waxman, Geschwind, 1974, 1975; Bear, Fedio, 1977). Поражения хвостатых тел и лобных долей отмечались в случае обсессивно-компульсивных расстройств (Tonkonogy, Barreira, 1989).

1.2. Холистический подход

В исследованиях локализации функций идеи «точной или узкой локализации» с самого начала подвергались критике «антилокализационистов», которые подчеркивали, что функции мозга не могут быть локализованы в определенных областях мозга. Флуранс в 1824 и 1842 годах настаивал на том, что мозг является гомогенным веществом, которое подобно, например, печени в своем физиологическом функционировании. Этот автор основывал свои идеи на экспериментах с удалением различных частей полушарий мозга у птиц. По прошествии некоторого времени после хирургического вмешательства поведение птиц полностью восстанавливалось независимо от локализации удаленных частей. Гольтц в 1876— 1884 годах также наблюдал только временное нарушение поведения собак после удаления различных частей полушарий мозга и оценивал это как результат реакции мозга как целого. В отдаленный период после операции у собак выявлялся «общий упадок интеллекта», который Гольтц соотносил с размером удаленной ткани мозга, а не с ее локализацией. Идея об «общем упадке интеллекта» была в дальнейшем детализирована рядом авторов. Финкельбург был, вероятно, первым, кто предположил, что повреждение коры полушарий мозга приводит к «асимболии» или к нарушениям способности использовать символы, что, в свою очередь, вызывает нарушения речи, узнавания или действий (Finkelnburg, 1870). Позже Мари привнес эти идеи в изучение афазии. Он предположил, что основные нарушения при афазии — это «частичные нарушения интеллекта», выражающиеся в нарушениях понимания речи и представляющие собой сенсорную афазию Вернике, «истинную» афазию, по мнению Мари (Marie, 1906).

Впоследствии Хэд рассматривал основное нарушение при афазии как расстройство «формирования и выражения символов», которое представляет собой часть «общей интеллектуальной способности» и не может быть точно локализовано в какой-то определенной части мозга (Head, 1926).

Гольдштейн делал различия между «периферийной» и «центральной» корой. Поражения на периферийных участках проявляются в более элементарных неврологических проявлениях, в соответствии с анатомическими принципами кор-
18
тикалыгой структуры, что ведет к расстройству «инструментальных» средств речи в виде «периферической моторной афазии» и «периферической сенсорной афазии».

По мнению этого автора, центральная часть коры является эквипотенциальной. Поражение любой части этой центральной коры приводит к расстройству способности формировать абстрактные понятия, категоризации, и тяжесть этого расстройства зависит только от размера поврежденной ткани мозга. Он считал аномическую афазию типичным примером афазии, которую производит расстройство «абстрактного языка» (Goldstein, 1948). Идея Гольдштейна была близко связана с концепцией равноценности ткани мозга.

Лешли, который изучал влияние удаления отдельных областей полушарий мозга на поведение крыс, заметил, что степень нарушений поведения крыс в лабиринте не зависит от локализации удаленного участка, но отражает размер этого участка (Lashely, 1929, 1950).

Некоторые исследования указывали на взаимозависимость развития и тяжести афазии с размером поражения. На протяжении долгих лет описывались случаи с небольшими поражениями в области Брока в задней части третьей лобной извилины с преходящей афазией или совсем без афазии. Такие случаи были собраны из научной литературы или описаны первоначально Marie (1906), Moutier (1908), Niessl von Mayendorf (1911, 1926) и Victoria (1937). Мор в 1978 году отметил, что размягчение мозга, ограниченное задней частью левой третьей лобной извилины, приводит к преходящему мутизму с выздоровлением за несколько дней или недель после инсульта и возвращением к почти нормальной речи с легкими затруднениями в артикуляции.

Преходящая афазия Брока была также описана в случаях с симметричным разрушением областей Брока в обоих полушариях (Levin, Mohr, 1979; Tonkonogy, Goodglass, 1981).

Левин и Мор (1979), Тонконогий (1968,1986) показали, что при афазии Брока степень тяжести и устойчивость дефицита соотносятся пропорционально с размером и распределением поражения тканей мозга по

оперкулярной, инсулярной и прилегающим корковым и подкорковым областям. Влияние размера поражения на степень тяжести расстройства речи было также показано Seines et al. (1983), Knopman et al. (1984). Подчеркивалось также, что отдельные признаки афазии, такие как нарушение понимания, могут наблюдаться у больных с различной передней и задней локализацией поражений внутри большой перисильвиевой области левого полушария (Seines et al, 1983; Caplan, 1987).

Другой пример — это нарушения способности классифицировать зрительные стимулы, соответствующие категории цели, которая меняется в ходе тестирования.

Например, субъекту нужно классифицировать 64 карточки по цвету, форме, количеству и снова по цвету во время разных этапов теста (Wisconsin Card Sorting Test (WCST)) (Berg, 1948; Grant, Berg, 1948). В Тесте категорий (Halstead Category Test) предлагается классифицировать 208 карточек, объединенных в семь последовательных наборов, которые организованы по различным категориям, таким как

19

количество предметов, порядковая позиция непарных стимулов и т. д. (Halstead, 1947).

Было сделано предположение о том, что нарушения категоризации, выявленные WCST или Тестом категорий, могут быть связаны с поражениями в области лобных долей (Halstead, 1947; Milner, 1963; Weinberger et al., 1988; Arnett et al., 1994). Однако в ряде исследований не удалось наблюдать какое-либо устойчивое соотношение результатов Теста категорий и особенностей локализации или стороны повреждения мозга (Doehring, Reitan, 1962; Pedleton, Heaton, 1982; Reitan, Wolfson, 1995), а также найти отличия в выполнении теста WCST между группами больных с локальными лобными и нелобными поражениями (Anderson et al., 1991; Akselrod et al., 1996). Подчеркивалось, что Гольдштейн, который первоначально ввел «тест сортировки карточек» для исследования «абстрактного отношения», считал, что нарушения способности формировать абстрактные понятия не могут быть точно локализованы в отдельных кортикальных областях (Goldstein, 1924, 1948).

1.3. Современные подходы

Клинико-анатомические исследования значительно продвинулись в последующие десятилетия благодаря успехам в нейровизуализации мозга, осуществляемой с помощью компьютерной томографии (КТ) мозга и ядерного магнитного резонанса (ЯМР) мозга, ставшими инструментами для изучения анатомии поражений у больных при их жизни. Эти исследования помогли уточнить клинические признаки, классификацию и анатомию синдромов, прежде описываемых с использованием старого клинико-анатомического подхода, основанного на сравнении клинических данных и результатах вскрытия. Обсуждается также роль в исследованиях локализации функциональной визуализации мозга, такой как функциональный ЯМР (фЯМР) и позитронная эмиссионная томография (ПЭТ).

Особое внимание обращается на современные подходы, основанные на теории и моделях процесса переработки информации, разработанных при исследованиях искусственного интеллекта. Эти подходы привнесли новое понимание процесса переработки информации мозгом посредством описания в общих чертах отдельных целей восприятия и действия, и операций, необходимых для их достижения, а также роли поддерживающей и регулирующей систем. Описанные данные можно сравнить с функциональными структурами соответствующих искусственных устройств или механизмов. Конечно, устройства искусственного распознавания или действия не могут считаться идентичными функциональной структуре процесса переработки информации мозгом, но их можно сравнить с этой структурой, особенно при определении некоторых важных принципов и операций, требуемых для успешного достижения отдельных задач в ходе такого процесса. Этот подход может также помочь направить в нужном направлении клинические исследования нарушений в процессе переработки информации мозгом, которые рассматривают мозг как устройство, чем-то похожее своими целями на искусственные устройства для распознавания и действия.

20

Некоторые принципы искусственного интеллекта уже нашли свое место в современной нейропсихологии. Они включают в себя применение таких терминов, как *модуль, операция, рабочая память (оперативная память* в искусственном интеллекте), *распознавание сигнала из фонового шума* и т. д.

1.3.1. Модульность и нарушения процесса переработки информации мозгом

Общие концепции. Термин *модуль* используется в техническом описании различных устройств, чтобы обрисовать в общих чертах части с относительно независимыми задачами, принимающие участие в достижении общих целей устройства, и чтобы выделить функциональные особенности отдельных частей внутри структуры устройства. Концепция модулей, как главных составных частей процесса переработки информации мозгом, представляет собой дальнейшее развитие старого локализационистского подхода к функционированию мозга. Похожий на «органы» и «центры», о которых писал Галль, термин «модуль» подразумевает, что процесс переработки информации мозгом производится функционально относительно независимыми подразделениями. Было бы разумно предположить, что система модулей является высокоэффективной в условиях экономии пространства мозга и его надежности, так как отдельный модуль обрабатывает определенный тип информации, требуя при этом относительно небольшое число образцов,

моделей в хранилище для предметов, лиц, действий и т. д. Объем информации, обрабатываемой в ходе восприятия или действия, стал бы крайне высоким и в реальности невозможным для выполнения без относительно независимых модулей, настроенных на отдельные типы информации.
Концепция модульности была введена в современную теорию функций мозга Фодором в 1983 году в его публикации «Модулярность разума» (Modularity of mind). Этот автор рассматривал модули как функционально-специфические, ориентированные на определенные стимулы автономные подразделения, которые оценивают переработанную информацию, приходящую с нижних уровней наверх, а не сверху вниз. Нервная архитектура модулей является фиксированной, жест-коструктурированной и предопределенной генетически (Fodor, 1983). Предполагается, что эти независимые подразделения минимально интерактивны. Этот взгляд отражается в «органологии» Хомского (Chomsky, 1980) и в «модулировании» Фодора. Например, хорошо известными наблюдениями подтверждается, что больные с афазией страдают расстройством речи, тогда как их когнитивные способности относительно хорошо сохраняются или что есть диссоциация между пространственными расстройствами и сохранным восприятием предметов.
Количество таких примеров можно расширять, включая многие специфические типы агнозии, апраксии, афазии и амнезии, описанные с времен первых наблюдений Брока. Эти примеры можно рассматривать как нарушения отдельных модулей в функционально-специфическом процессе обработки информации. Их список может составляться с помощью описанных типов нарушений восприятия и действия, как подтверждение существования некоторых модулей. Такой список может включать в себя модули для восприятия и действия в физическом мире (такие как зрительное восприятие предметов, ориентация в пространстве,
21
ориентация в образе тела, речевая продукция и понимание речи, восприятие действий, моторный праксис) и другие типы модулей, которые были выявлены в клинических и нейропсихологических исследованиях, основанных на точном ло-кализационном подходе.
Особое внимание должно уделяться модулям, обеспечивающим восприятие социальных действий и социального праксиса, которые были во многом упущены в качестве цели тестирования в прошлых исследованиях. Примером здесь могут служить модули, обрабатывающие социальную информацию. Последние могут играть роль в восприятии и его нарушениях, описанных как агнозия на лица, нарушения восприятия эмоциональных характеристик или сенсорная апрозодия. Нарушения процесса обработки информации мозгом в этих модулях обсуждаются в последующих главах этой книги.
Структура модулей восприятия и действия должна основываться на наборе простых и сложных характеристик, которые используются для их описания, а также для описания их значения в процессе сравнения с моделями в хранилище для восприятия или действия. Другой тип модулей может использоваться поддерживающей и регулирующими системами внимания, памяти, эмоций. Эти модули могут использоваться для центрального управления и поддержки восприятия и действия. Они могут включать в себя, например, способность определять негативную или позитивную оценку результатов действия или предвидения запланированных действий с помощью эмоций в качестве индексов оценок. Для модуля эпизодической памяти требуется специальная структура, возможно, основанная на директории, для нахождения необходимой информации в архиве памяти. Модуль внимания помогает направлять модуль восприятия или модуль действия на отдельные цели.
Модули могут иметь способность сообщаться между собой, переводить информацию с языка одного модуля на язык другого: например, со зрительного на слуховой тип языка. Некоторые модули могут работать как полилингвистические устройства, которые способны использовать различные языки мозга, вероятно, посредством перевода модальности специфических языков в собственную модальность нейтрального языка. В наших исследованиях, например, было обнаружено, что теменные поражения проявлялись как нарушения восприятия последовательностей, как зрительных, так и слуховых, тогда как поражения задневерхних височных областей производили выборочные нарушения восприятия слуховых последовательностей, а затылочные поражения вызывали нарушения восприятия зрительных последовательностей (см. главу 2 «Нарушение восприятия физического мира»).
Основная критика идеи модулярности сосредоточивается на понятии того, что подразделения модулей являются информационно независимыми. Такая критика может подтверждаться данными об информационной взаимозависимости процесса обработки информации отдельными модулями. Например, восприятие слов значительно улучшается, когда больного с афазией просят указать на предметы одной и той же семантической среды, такой, например, как кухня; восприятие слов значительно ухудшается, если больного просят указать предметы не на кухне, а в отличной от нее семантической среде, такой как улица. Также подчеркива-
22
лось, что образование модулей может происходить по причине постепенного развития процесса и не предопределено заранее (Karmiloff-Smith, 1992; Elman et al., 1996; Rose, 1997).
Конечно, трудно представить себе, что модули полностью независимы в их функциях, особенно по той причине, что они представляют собой часть общей системы переработки информации мозгом, лежащей в основе целенаправленного поведения. Степень и типы такой независимости требуют дальнейшего

исследования, особенно того, что касается обработки новой, необычной информации. В дополнении к имеющимся материалам о процессе снизу-вверх, роль этого процесса в функционировании модулей нуждается в дальнейшем изучении.

Модули для процессов переработки конвенциональной (обычной) и неконвенциональной (необычной) информации. Основываясь на клинических и нейропсихологических исследованиях, разумно предположить, что должны существовать специальные модули для процессов обработки обычной, часто используемой информации и необычной, новой и неполной информации.

Модули для процесса обработки *обычной информации* похожи по своим характеристикам на их описание Фодором как функционально-специфических, ориентированных на определенные стимулы, автономных подразделений. Они обрабатывают несколько задач, таких как предметы или действия. Это требует наличия короткого списка заранее предопределенных характеристик и ограниченного количества модулей, представленных в хранилище памяти для сравнения с набором характеристик предъявленного для восприятия предмета или действия. Сравнение с характеристиками реальных предметов и действий (или экфория плана действий) является хорошо выученной операцией и может обрабатываться быстро. Такая система предлагает существенную экономию, используя устойчивые наборы характеристик, заранее выученных и ограниченных в количестве. Этот подход также позволяет строить хранилище модулей, которое состоит из тех, которые часто используются и составляют относительно небольшое число. Обычные модули достаточно просты, занимают сравнительно небольшие кортикальные области и могут быть построены с относительно существенным избытком, чтобы быть защищенными от повреждения мозга, особенно от небольших поражений. Более обширные поражения в этих областях могут привести к развитию клинического синдрома, который отражает нарушения набора операций в отдельном функционально-специфическом модуле, который характеризуется определенной локализацией поражения. Например, развитие афазии Брока, как нарушения специфического модуля для экспрессивной речи, происходит первично в результате поражения в нижнезадней лобной доле и нижней части центральных извилин (см. главу 5 «Нарушения общения»).

Модули для переработки *необычной информации* требуют использования более подробного набора характеристик, расширенного хранилища памяти, и скорость их работы может значительно замедляться с увеличением объема и сложности информации, которую нужно обработать. Эти модули могут по своей структуре не совпадать по всем характеристикам, включенным в более точное определение модулей Фодора, являясь менее автономными и более связанными с другими модулями.

23

Роль модуля для процесса переработки необычной информации можно представить на примере, сравнивая процесс восприятия обычного и необычного разговорного языка. Программа для процесса переработки обычной информации может быть основана на обычном модуле с пространством характеристик, содержащим в себе ограниченное число хорошо известных, часто употребляемых слов и предложений. Повреждение этого модуля приведет к значительным нарушениям понимания обычного языка, используемого в каждодневных беседах, как это можно наблюдать у больных с афазией Вернике. В то же время, распознавание редко встречаемых слов или более сложной синтактической структуры может обеспечиваться модулем для процесса переработки необычной информации. Последний основан на фонологическом и семантическом анализе речи, так же как и на специальных пространственных операциях для инверсии речевых последовательностей, идущих в обратном порядке, в прямой порядок, который намного проще понять, например, «тигр был убит львом» превращается в «лев убил тигра».

Процесс переработки обычной информации для понимания речи может быть точно локализован в отдельной области мозга, например в задней части первой височной извилины доминантного полушария, которая называется областью Вернике. Поражения в этой области проявляются как афазия с нарушениями понимания разговорной речи, известного как афазия Вернике. Конечно, поражение должно затронуть прилегающие области и быть относительно обширным, для того, чтобы вызвать нарушения набора операций, задействованных в понимании обычного языка.

В случае *процесса обработки необычной информации,* такого как понимание инверсии и более сложной синтаксической структуры, набор операций для понимания языка значительно больше и может быть локализован во многих областях вокруг сильвиевой щели, включая заднюю часть третьей лобной извилины, опер-кулярную часть центральных извилин и островок. Таким образом, поражения в этих областях могут производить сходные нарушения понимания непривычного языка. В частности, такие как затруднения в понимании инвертированных предложений. Понимание каждодневной речи может в таких случаях сохраняться, тогда как использование специальных тестов, которые включают в себя такие инвертированные предложения или другие типы непривычного языка, выявляют нарушения понимания речи (см. главу 5 «Нарушения общения»).

Подобным же образом восприятие реальных предметов, основанное на процессе переработки обычной информации, может сохраняться у больных со значительными нарушениями узнавания неполных картин или при уменьшении экспозиции предметов менее 2-3 с до 100-200 мс. Локализация поражения в таких случаях может затрагивать нижнюю височную долю в дополнение к поражению затылочных долей, обычно

отмечаемому у больных с зрительной предметной агнозией.
Конечно, различные задачи могут требовать применение программ для процесса переработки необычной информации. Одной из таких задач является восприятие предметов или действий с неполным набором характеристик, например, в случае с частично закрытыми предметами, когда часть предмета не видна или когда предмет виден на фоне шума. Нарушение при выполнении такой задачи мо-
24
жет быть связано с использованием специальных программ для распознавания сигнала из шума, основанных на ограниченном количестве характеристик (см. главу 2 «Нарушение восприятия физического мира»). Такие нарушения могут также наблюдаться при восприятии действий, включая социальные действия с неполным набором характеристик.
Другой тип необычных задач требует способности преодолевать стандартный процесс обработки обычной информации. Такие задачи часто описывались как *исполнительные функции* и связаны, главным образом, с процессом обработки необычной информации модулями для *восприятия необычных последовательностей.* Например, в тесте Trail Making Test, часть В субъекту нужно следить за сменяющими друг друга стандартными последовательностями, цифрами и буквами алфавита, преодолевая хорошо выученные автоматические последовательности, как 1,2,3... или А, В, С... (Reitan, Wolfson, 1985). В нашем субтесте «Number Tracking» требуется чередование между автоматическими последовательностями вверх и вниз, считая цифры, 1, 12, 2, 11, 3, 10... (Tonkonogy, 1997).
Способность преодолевать отвлечение внимания, вызванного установленным типом восприятия, также тестируется в популярном тесте Струпа (Stroop, 1935). Субъекту нужно прочитать различные названия цветов, игнорируя цвета напечатанных слов, которые никогда не соответствуют названию цвета.
Различные тесты категорий обычно содержат в себе два типа необычных задач.
Например, в тесте Wisconsin Card Sorting Test (Grant, Berg, 1984) первая задача — это распознать в последовательности карточки с фигурами, состоящими из разных характеристик, таких как цвет, форма, количество, категория, заранее определенная процедурой теста, например, вначале рассортировать карточки по их цвету.
Вторая задача — это переключаться в ходе тестирования на другую ведущую характеристику, такую как форма, преодолевая только что выученную категорию цвета. Следующее переключение — от формы к количеству фигур на карточке и затем обратно к цвету. В таких задачах главная характеристика последовательности изменяется в ходе тестирования, что может отражать реальные условия, когда изменяются обстоятельства во внешнем мире, физическом или социальном. Возможно, что эта способность является соединенной внутри двух модулей, один модуль для физического мира и другой — для социального.
Общие и специфические характеристики модулей. Локализация синдромов, симптомов и локализация операций. Некоторые операции, выполняемые внутри различных модулей, должны быть похожими, почти идентичными. Например, операции, проводимые рабочей памятью, необходимы для процесса переработки информации различными модулями и могут быть представлены в каждом модуле. Таким образом, подобные клинические проявления отдельных операций можно наблюдать как результат поражений в различных местах, что производит впечатление равноценности функций мозга. Например, расстройства рабочей памяти описаны как результат различных поражений — лобных, теменных, височных и затылочных, но расстройства слуховой рабочей памяти наблюдались у больных с поражениями височных долей, тогда как повреждения затылочных долей при-
25
водят к нарушениям зрительной рабочей памяти (см. главу 6 «Расстройства памяти»).
Более широкое распределение операций, не строго локализованных в одной кортикальной области, также подтверждается исследованиями анозогнозии, которая была описана как результат широкого диапазона локализации поражений, включая лобные, теменные, височные и затылочные поражения, так же как и поражения подкорковых структур. Например, анозогнозия паралича или афазии может наблюдаться у больных с правым теменным поражением или левым височным поражением соответственно, в то время как анозогнозия кортикальной слепоты наблюдается при затылочном поражении. Утрата осознания собственной болезни при психических заболеваниях часто связана с поражениями лобных долей.
Таким образом, отдельные модули могут использовать операции, обеспеченные особыми типами осознания собственной болезни, типичного для этого модуля. Трудно представить себе, что мозг построен таким способом, что одни и те же операции выполняются во многих областях мозга, занимая при этом огромное количество ткани мозга, которая необходима для стольких многих операций. *Возможно, что такие операции, как рабочая память или осознание собственной болезни, включены в набор операций, выполняемых независимо внутри различных модулей, для того, чтобы облегчить и ускорить функционирование отдельных модулей.* Например, было обнаружено, что зрительная рабочая память подвергается нарушениям дифференциации углов у больных с затылочными *поражениями,* в то время как дифференциация последовательностей углов нарушается у больных с височными и теменными *поражениями.* Расстройства слуховой рабочей па-. мяти для дифференциации одиночных тонов или тоновых последовательностей наблюдались у больных с *поражениями*

задних отделов первой височной извилины, в то время как поражения теменных долей приводили к нарушениям рабочей памяти для тоновых последовательностей (Тонконогий, 1973; Меерсон, 1986, см. также главу 6 «Расстройства памяти»).
В некоторых случаях отдельные операции рабочей памяти могут быть скопированы в другое место, чтобы перенести процесс переработки информации ближе к последующим операциям. Например, Гольдман-Ракис и ее коллеги, используя запись информации на уровне одиночной клетки, показали, что у резус обезьян в зрительной рабочей памяти лиц и предметов были задействованы области нижнего конвекситального префронтального кортекса (Goldman-Rakic et al., 2000). Избирательная активность нейронов была зарегистрирована после перерыва, когда стимулом было лицо, показанное перед перерывом. Была также отмечена схожая активность нейронов в нижней височной коре. Это указывает на возможность того, что отмеченная активность в прифронтальной коре копировала информацию, передаваемую от областей первичного сенсорного височного кортекса, для дальнейшего использования в задачах, типичных для активности лобных нейронов, которая включает различные исполнительные функции в физическом и социальном мире. Другие исследования также подтверждают предположение о возможном копировании нейронной активности в одном месте коры с другого места коры (Rizzolatti et al., 2000). Используя запись потенциалов единичной клетки, авторы выявили зеркальную активность нейронов в лобной области F5, когда обезьяны
26
выполняли или наблюдали взаимодействия «рука-предмет». Зеркальные активные нейроны были также обнаружены в верхней височной борозде (superior temporal sulcus — STS) в ответ на движения с реальными предметами. Возможно, что активность нейронов в STS, тесно связанная с зрительными областями в задней коре, передавалась и копировалась в область F5, для того, чтобы перенести ее ближе к возможному месту использования в ходе моторного действия, начатого нейронами в области F5 (см. главу 4 «Нарушение действий»).
Локализация синдромов. В то время как сходные операции, например рабочая память, могут выполняться различными модулями, имеются наборы операций, которые являются особыми для отдельных модулей, но объединены специфической функциональной целью. В частности, такой целью может быть производство экспрессивной речи. Эти модули могут быть расположены в мозгу по-соседству для облегчения их взаимодействия при выполнении единой функциональной задачи. Поражение данных участков мозга может приводить к развитию уникальных клинических синдромов с типичной локализацией поражения. Примером этого является клинический синдром афазии Брока, которая состоит из уникального комплекса нарушения отдельных операций в экспрессивной речи, вызванных поражением, захватывающим прилегающие области задней части третьей лобной извилины, оперкулярной части центральных извилин, островка, а также подкорковых узлов. Каждая из этих областей играет свою специфическую роль в формировании и расстройствах экспрессивной речи. Например, нарушение подбора слов при афазии Брока может быть связано с поражением задней части третьей лобной извилины, а затруднения в артикуляции — с вовлечением оперкулярной части центральных извилин; нарушения ритма, мелодии речи, так называемая диспро-зодия, могут быть вызваны поражением подкорковых узлов. Поэтому распространение поражения на эти соседние области приводит к формированию специфического клинического синдрома афазии Брока с локализацией очага в нескольких областях, прилегающих к задней части третьей лобной извилины (см. главу 5 «Нарушения общения»).
Однако некоторые признаки отдельного клинического синдрома могут присутствовать в других синдромах, особенно признаки, отражающие нарушения процесса переработки необычной информации. Например, нарушения более сложных типов понимания речи могут наблюдаться при различных видах афазии, возникающих при повреждении передней и задней коры, подтверждая тем самым холистический подход к проблеме локализации.
Другой пример — это *аномия,* которая была описана в случаях с поражениями, расположенными по всей коре левого полушария мозга в лобной, височной, теменных долях, так же как и далеко позади в затылочной доле, под названием «оптическая афазия». Аномия может наблюдаться в разных синдромах афазии: *афазия Брока, афазия Вернике, проводниковая и транскортикальные афазии* и т. д. Можно отметить некоторые особенности аномии в этих совершенно разных синдромах. Например, аномия при афазии Вернике характеризуется гиперактивной речью с рядом вербальных и литеральных парафазии при попытках найти подходящее слово. В то время как больной с афазией Брока пытается с очевидными усилиями подобрать правильное слово, но в большинстве случаев молчит или произносит нечленораздельные звуки.
27
Так же, как и в случаях с синдромом афазии, расстройства слуховой и зрительной рабочей памяти могут представлять собой часть, элемент отдельного клинического синдрома, отражающего плохое функционирование соответствующего модуля, как, например, при зрительной предметной агнозии, агнозии на лица, пространственной агнозии, слуховой агнозии с более точно локализованными участками поражений в каждом из этих синдромов. *Модули для обычной и необычной информации могут быть тесно взаимосвязаны*

между собой, особенно функционально-специфичные модули, например, для восприятия предметов. Конечно, модули для процесса обработки обычной информации могут обеспечить начальную стадию в операциях модулей для процесса обработки необычной информации, являясь важным элементом в иерархической функциональной структуре этого процесса, например, в операциях, лежащих в основе исполнительных функций.

1.3.2. Кольцевые сети (circuits)

Технический термин *кольцевые сети* определяется в технической литературе как электрическая схема. Этот термин начал использоваться позднее в исследованиях функциональных связей между различными корковыми и подкорковыми структурами, в основном описанными в нейропсихиатрической литературе. Например, депрессия была описана как результат поражений в различных областях корковых и подкорковых структур, так же как и в диэнцефало-гипоталамической области мозга, связанной корко-подкорковыми кольцевыми сетями. Кажется возможным, что центральная часть клинического синдрома депрессии усиливается поражением в специфическом модуле для эмоций. Данный модуль расположен, главным образом, в отдельной области, такой, как амигдала, получающей информацию из внутреннего и внешнего миров, и передающей эту информацию по кольцевой сети, связывающей различные области мозга, вовлеченные в процесс обработки эмоций. Возможно, что эти сети могут быть важной частью операций внутри отдельного модуля или пересекаться с некоторыми другими модулями. Модули социального восприятия и действий включают в себя систему кольцевых сетей эмоций, регулирующую оценку ситуации во внешнем и внутреннем мирах, так, что различные точки пересечения эмоциональной системы получают импульс, активирующий или тормозящий отдельную эмоцию, например депрессию или тревогу.

Конечно, кольцевые сети являются важной составной частью функциональной структуры процесса переработки информации мозгом. Они нуждаются в более четком определении и описании. Словосочетание «кольцевая сеть» все еще редко встречается в основной литературе, связанной с нейроисследованиями и отсутствует даже в таких авторитетных и объемных изданиях, как «The MIT Encyclopedia of the Cognitive Sciences» (1999) и «The New Cognitive Neurosciences» (2000). Можно предложить использовать электрические схемы этих сетей и компьютерных чипов, построенных на таких сетях, в качестве начальной модели для дальнейшего исследования роли кольцевых сетей в процессе переработки информации мозгом в норме и патологии.

28

1.4. Размер поражений и компенсаторные механизмы процесса переработки информации мозгом

Клинически значимые нарушения процессов переработки обычной и необычной информации обычно наблюдаются в случаях с *относительно обширными поражениями,* затрагивающими кортикальные и часто подкорковые области полушарий мозга. Например, развитие афазии Брока усиливается поражениями, затрагивающими заднюю часть третьей лобной извилины, нижние части центральных извилин и островок с частым расширением к прилегающим подкорковым областям.

Небольшие поражения, ограниченные частями этих областей, таких как задняя часть третьей лобной извилины, приводят только к преходящей афазии, или не вызывают никаких расстройств речи (см. обзор Тонконогого, 1986). Это можно объяснить особыми механизмами, защищающими функции процесса переработки информации мозгом. Одним из таких механизмов может быть *процесс переработки информации в параллельной, распределительной форме,* которая продолжает функционировать, когда ее часть повреждена небольшим поражением. McClelland и Rumelhart (1986) обсуждали роль распределенной памяти при амнезии, а Seidenberg и McClelland в 1989 году предложили модель распределенной памяти при восприятии слова и назывании.

Другой механизм может быть связан с возможностью того, что та же самая функциональная задача может быть выполнена разными программами внутри отдельных функционально-специфических модулей для переработки обычной и необычной информации. В случае с нарушением одной программы, другая программа может взять на себя функциональную задачу поврежденной.

Типичным примером такой замены является использование процесса переработки необычной информации, когда нарушен процесс переработки обычной информации. Больной с небольшим поражением задней части первой височной извилины способен понимать речь с обычной скоростью, но у него возникают трудности понимания более быстрой разговорной речи, которую невозможно понять, используя процесс обработки обычной, упрощенной информации, основанной на алфавите слов и фраз. В таких случаях понимание разговорного языка может потребовать использование относительно комплексного и медленного пути процесса переработки необычной информации, предоставленной алфавитом фонем и слогов.

Некоторую роль может также играть использование программами *семантической оценки для ограничения объема информации, которая должна быть переработана мозгом.* Эта семантическая оценка помогает уменьшить количество выборов, например, когда субъекта просят назвать один из предметов на кухне. Фактически, когда просят указать на стол и затем на окно, то субъект определяет с высокой вероятностью, что следующий вопрос будет связан с предметами на этой же кухне. То же самое происходит в разговорной речи,

делах, связанных с конкретными темами — состоянием здоровья больного, с положением в семье. Однако если семантическое поле неожиданно меняется, например, от предметов на кухне к частям тела, больной с легкой афазией, вызванной небольшим поражением, будет
29
проявлять выраженные затруднения при понимании. Также интересно, что количество ошибок значительно возрастает, когда больного повторно просят показать те же самые предметы на кухне или в офисе, так как вероятность таких повторений вопросов в нормальных условиях обычно очень мала.

1.4.1. Ограниченные большие поражения и обширные неограниченные поражения

Различные типы афазии, агнозии, апраксии были описаны при исследованиях больных с *ограниченными, но большими поражениями,* вызванными инсультом или, в некоторых случаях, опухолями и травмами головы. В таких случаях ткань мозга разрушена в отдельных областях, что приводит к утрате некоторых операций и является причиной развития специфических клинических признаков и синдромов, отражающих «минус ткань», *негативный эффект* повреждения мозга. Степень тяжести негативного функционального нарушения становится очень значительной, когда поражение больше по размеру. Конечно, локализация и размер поражений, также как и другие факторы, влияют на клинические проявления этих ограниченных утрат ткани мозга. Другие факторы включают отек мозга, окружающий разрушенную область мозга, или так называемую «ишемическую пе-нумбру *(penumbra)»,* вызванную, например, уменьшением кровотока в кортекс, когда инфаркт мозга расположен, в основном, в подкорковой области. Отдельные нарушения часто бывают преходящими. В таких случаях они, развиваясь в острый период инсульта или травмы головы, убывают в ходе выздоровления.

Нарушения модулей восприятия и действия, усиленные относительно локальной и ограниченной утратой ткани мозга, выражаются в афазии, агнозии и апраксии. Кроме того, потеря ткани мозга в отдельной области может привести к нарушениям поддерживающих и регулирующих модулей, таких как память, внимание, эмоции. Когда утрата ткани мозга обширна, то есть распространена далеко по многим областям коры, подкорковых узлов и белого вещества, то развивается де-менция, представляющая собой многомодульное сочетание многих клинических синдромов, свойственных поражениям с потерей ткани в различных областях мозга, лежащих в основе функционирования различных модулей.

1.4.2. Небольшие поражения, вызывающие возбуждение сохранной ткани мозга, приводящее к временным функциональным расстройствам

Другой тип поражения включает *небольшие поражения, вызывающие возбуждение сохранной ткани мозга,* например, в случаях эпилепсии с психическими проявлениями во время предприступной ауры, в ходе приступа и в межприпадочный период. Они могут проявляться как иллюзии, галлюцинации, как мании или гнев с эпизодами ярости, а также в виде других изменений настроения и поведения. Но поражения с небольшой потерей ткани и источником возбуждения в отдельных областях мозга, ответственных за эти психические проявления, часто трудно обнаружить, даже используя современные методы визуализации мозга. Особенно это касается больных с первичными психическими заболеваниями, такими как
30
шизофрения и биполярные расстройства. Такие нарушения могут передаваться посредством нейрохимического дисбаланса, особенно на синаптическом уровне.

В то же время, некоторые важные механизмы, связанные с возбуждающей ролью небольших поражений в формировании психиатрических синдромов и симптомов, оставались в стороне от главного пути исследований диагноза и лечения психических расстройств. Эти механизмы прямо связаны с пониманием *мозга как первичного электрического устройства, а не только прибора,* в котором энергия, активность передается нейрохимическим путем. В этом случае *плохое функционирование электрической части устройства самого по себе* может быть ответственным за развитие некоторых психических проблем, которые требуют создания подходов к лечению, основанных на таком понимании. Например, при психиатрических заболеваниях с краткосрочными обострениями электрическое возбуждение определенных участков мозга может приводить к агрессивным эпизодам, таким как вспышки ярости, которые представляют из себя субклинические припадки, имеющие только косвенное отношение к нейрохимическому дисбалансу.

Конечно, только дальнейшие исследования могут пролить свет на важную роль электрических механизмов в развитии, диагнозе и лечении психических расстройств.

1.4.3. Роль данных вскрытия, нейрохирургических процедур, структурной и функциональной визуализации мозга в исследованиях локализации

На ранних и последующих стадиях изучение нейропсихологических синдромов в исследовании локализации было основано на методе вскрытия. Это требовало тщательного и точного клинического и анатомического описания соответствующих случаев с данными вскрытия. Большинство клинических и анатомических данных в нейропсихологии, поведенческой неврологии и нейропсихиатрии основывались на таких исследованиях. Их преимущества очевидны, так как они предоставляют непосредственные макроскопические и микроскопические доказательства поврежденных областей, позволяющие сравнивать клинические и экспериментальные данные с местом, типом и размером поражения.

Эти данные дополнялись наблюдениями, проведенными во время нейрохирургических процедур в ходе хирургического лечения опухолей мозга и эпилепсии, которые, однако, менее точны в том, что касается конкретного распространении и границ патологии внутри поврежденных областей. Но нейрохирургия в сочетании с электроэнцефалографией привнесла новый функциональный элемент, предоставляющий возможность, особенно в ходе хирургического лечения эпилепсии, стимулировать различные корковые и подкорковые области через глубинные и поверхностные электроды и наблюдать клинические ответные реакции и ответные реакции ЭЭГ.
Позже развитие структурной визуализации, особенно КТ и ЯМР мозга, оказали значительную помощь в преодолении ограничения в анатомических исследованиях, связанных с их зависимостью от данных вскрытия и относительно редкими и часто не совсем ясными результатами нейрохирургического подхода к локализации поражения. Структурная визуализация мозга обеспечила прямой доступ
31
к анатомии поражений мозга у больных при их жизни. Это позволило использовать широкий спектр клинических данных и нейропсихологических тестов для сравнения с локализацией поражений в больших группах больных с различным расположением корковых и подкорковых поражений. Примеры такого использования представлены и обсуждаются во многих разделах этой книги.
В общем, клинико-анатомические данные, представленные и обсуждаемые в этой книге, были, главным образом, получены при исследованиях, основанных на результатах аутопсий мозга и структурной визуализации мозга, которые остаются золотым стандартом для изучения локализации в клинической нейропсихологии и нейропсихиатрии. Эти исследования также использовались для лучшего понимания функций мозга в нормальных и, особенно, в патологических условиях с помощью функционального изображения мозга, в частности фЯМР, но их клиническая польза остается спорной и требует дальнейших исследований.
Сила сигнала фЯМР зависит от концентрации деоксигемоглобина, являющегося по существу парамагнитным; увеличение его концентрации уменьшает локальную неоднородность в магнитном поле, парадоксально увеличивая сигнал магнитного резонанса. Так как увеличение концентрации деоксигемоглобина отражает увеличение потока крови, сигнал фЯМР косвенно измеряет это увеличение, отражающее нейрональное возбуждение в соответствующей области мозга и, следовательно, зависит от уровня кислорода в крови *(blood oxygenated level-dependent (BOLD) response).* Таким образом, фЯМР косвенно измеряет поток крови, что, опять же, косвенно отражает изменения в нейронной активности мозга.
Измерение мозгового потока крови посредством фЯМР не требует использования ингаляции ксенона, как требовала того технология измерения с помощью ксенона, используемая в середине 70-х годов XX века, так же как и технология радиоактивного следа, используемая для измерения потока крови в мозге с середины 80-х годов того же периода в томографии с эмиссией позитронов (ПЭТ). Однако фЯМР, подобно предыдущим техническим методам, характеризуется медленной гемодинамической ответной реакцией, которая достигает пика в течение 4-6 с. В то время как нейронная активность увеличивается за тысячные доли секунды в ответ на зрительное представление цели. Эта медленная временная реакция требует разделения исследуемого события, по крайней мере, 4-5 с. Медленная временная реакция может быть преодолена другими техническими методами функциональной визуализации мозга, в частности, электроэнцефалографией (ЭЭГ) и магнитоэнцефалографией (МЭГ), которые имеют превосходную временную реакцию за тысячные доли секунды, но небольшую пространственную разрешающую способность.
Функциональное изображение мозга, особенно фЯМР, значительно увеличивает способность исследования взаимосвязи «мозг—поведение» у нормальных индивидуумов. Однако данные фЯМР ограничены в точности из-за непрямого измерения нейронной активности при использовании относительно медленной гемодинамической ответной реакции, появляющейся обычно в различных частях мозга и часто отражающей внутренний шум фЯМР, не имеющий какого-либо отношения к эксперименту. Для того чтобы преодолеть эти ограничения, используются специальные технические методы. Один из таких технических методов
32
называется когнитивным вычитанием, в котором две поведенческие задачи сравниваются в ходе одной и той же сессии сканирования. Вычитание результатов уменьшает количество активированных точек мозга, рассчитывая и позволяя сделать заметной силу и местоположение данных фЯМР в отдельных областях мозга. Другая возможность предоставляется схемой, которая основана на представлении конкретного предмета или события для последующего сравнения.
Введение фЯМР намного увеличило способность исследовать функциональную специализацию различных областей мозга и их взаимодействия у человека, например, в ходе выполнения теста, проверяющего внимание, рабочую память, семантическую и несемантическую загрузку информации и т. д. Однако остаются значительные ограничения, особенно по сравнению с исследованиями поражений, которые обычно основываются на сравнении выполнения одной и той же экспериментальной или клинической задачи в случаях с разной локализацией поражений мозга. Конечно, исследования поражений у человека в значительной степени зависят от наличия клинических случаев с определенной локализацией поражений мозга и разницей

между точной локализацией и распространением поражений в отдельных случаях. Но исследования поражений позволяют проводить *прямое наблюдение* результатов локализации поражений, лежащих в основе особых нарушений процесса переработки информации мозгом, которые называются клиническими синдромами, и помогают понимать взаимосвязи «мозг—поведение» в нормальных и патологических условиях.

Вот почему важно сравнивать результаты фЯМР с результатами прямых кли-нико-анатомических исследований поражений мозга. Это может способствовать лучшему пониманию данных фЯМР, особенно для их клинического применения, так как технические методы функционального изображения, такие как прежде используемое сканирование ПЭТ и популярное в настоящее время фЯМР, никогда не признавались в качестве важных инструментов для клинического применения.

Остается неясным, как изменения в сосудистой системе мозга влияют на локальный сигнал фЯМР у больных после инсульта, с сосудистой деменцией или с нормальными возрастными изменениями. Также есть другие ограничения, связанные с разницей между локализацией поражения при некоторых клинических синдромах и данными фЯМР об активности мозга во время выполнения этих функций в норме. Типичным примером является двухсторонняя активация области Брока на фЯМР, когда здоровый субъект выполняет тест на проверку речи, в то время как афазия Брока обычно развивается после одностороннего поражения в доминантном для речи левом полушарии. Поэтому развитие выраженной афазии обычно наблюдается при хирургическоем удалении опухоли в области Брока только в левом, а не правом полушарии, несмотря на данные фЯМР о существенной роли правого полушария в функции речи. Эта роль может быть связана с обеспечением просодических характеристик речи (см. раздел 3.1.2 в главе 3 «Нарушения восприятия социального мира»), не имеет непосредственного влияния на формирование афазии Брока и нуждается в дальнейших исследованиях.

Имеются многочисленные примеры противоречий между функциональными анатомическими схемами, основанными на результатах фЯМР, и результатами исследований поражений мозга. Исследования фЯМР обнаруживают двухстороннюю активацию специфической области в фузиформной извилине в тесте на
33
узнавание лиц, в так называемой «фузиформной области лица» (Kanwisher et al., 1997; Rhodes et al, 2004). Однако клинико-анатомические данные указывают на случаи односторонних поражений в правом полушарии мозга при агнозии на лица. Кроме того, агнозия хорошо знакомых лиц обычно не вызывается изолированным поражением височной доли, а зависит от вовлечения затылочной доли дополнительно к теменному поражению. В то же время, изолированное поражение правой височной доли часто приводит к развитию агнозии, ограниченной трудностью восприятия новых, только что увиденных лиц. Также остается неясным, какие конкретные операции обеспечиваются «фузиформной областью лица» в сложном процессе узнавания лиц, включая роль анализа простых и сложных характеристик, разложения на части образа лица и синтеза этих частей заново в ходе распознавания, а также включая роль рабочей памяти и т. д.

Другая проблема в использовании фЯМР относится к активации мозга в различных частях как левого, так и правого полушарий в ходе тестирования, несмотря на исключение некоторых активированных областей посредством когнитивного вычитания. Это можно показать на примере исследования с помощью фЯМР активации мозга во время управления конфликтными тестами, такими как тест Струпа, требующий переключения внимания с цвета напечатанного слова на цвет значения слова и наоборот. Согласно одному из исследований, тест Струпа выявляет на фЯМР активацию ряда областей мозга, включая задние части второй лобной извилины, двусторонне, так же как и области впереди дополнительной моторной области в первой лобной извилине, переднюю часть островка, теменную и таламическую области (Drefuss et al., 2004). В особенности подчеркивается роль активации второй лобной извилины. В то же время, группа специалистов (Roelofs et al., 2004), используя модифицированный тест Струпа, наблюдала на фЯМР активацию передней части поясной извилины на медиальной поверхности полушария. В другом исследовании отмечалось уменьшение активности не передней, а задней части поясной извилины у больных с шизофренией во время выполнения теста Струпа (Kerns et al., 2004). Однако из клинико-анатомических исследований поражений мозга хорошо известно, что повреждение передней части поясной извилины приводит к общему падению мотивации, инициации активности мозга, что может вызвать вторичные нарушения в выполнении теста Струпа.

Множественные области активации мозга также наблюдались на фЯМР во время слуховых галлюцинаций. Список этих областей включает, в дополнение к слуховым и речевым зонам, следующие области: передняя поясная извилина, зрительный бугор, амигдала, островок, парагиппокамп, орбито-фронтальная доля (см. обзор Woodruff, 2004). Эти данные использовались авторами для того, чтобы описать, какое значение в механизмах развития галлюцинаций имеет активация «сети внимания», находящейся в передней части поясной извилины и в правом таламусе; «сети эмоций», находящейся в островке и парагиппокампе; исполнительной функции и механизма импульсного контроля в прифронтальной коре. Однако клинический опыт, кажется, противоречит этим заключениям, так как многие из этих нарушений не наблюдались клинически у больных со слуховыми галлюцинациями. В частности, нарушения импульсного контроля или эмоциональные расстройства описываются как не зависимые от слуховых галлюцинаций в большинстве случаев.

34

Однако несмотря на многочисленные расхождения с результатами клинических и клинико-анатомических данных, фЯМР представляет собой крайне важный инструмент для дальнейшего продвижения в исследованиях локализации, включая его клиническое применение. В частности, фЯМР, видимо, можно будет использовать в будущем для получения информации о местоположении функции речи на одной из сторон, перед нейрохирургическими процедурами, вместо несколько рискованного теста Вада, который требует использования интракаротидной инъекции амобарбитала. Схема активации фЯМР в ответ на тест категоризации слов или на слуховой тест запоминания последовательности тонов позволяет наблюдать жесткую латерализацию активации фЯМР в левом полушарии у нормальных субъектов с доминантным левым полушарием и отсутствие такой же сильной латерализации для задачи с последовательностью тонов. Конечно, требуются дальнейшие исследования для внедрения фЯМР в клиническую практику, особенно в изучении первичных психических заболеваний, характеризуемых отсутствием макроскопических и микроскопических анатомических изменений при вскрытии и частым отсутствием видимой патологии при мозговой томографии. Другая тема клинического применения тестов может быть связана с необходимостью оценивать латерализацию поражений для прогноза и планировании реабилитационных мероприятий. Также важно для клинического применения данных функциональной томографии мозга постоянно сравнивать ее результаты с классическими данными исследований локализации, основанных на прямых анатомических данных. К сожалению, количество исследований, использующих данные вскрытия и структурной визуализации мозга, значительно уменьшилось в связи с переключением основного внимания специалистов на использование функциональной визуализации мозга. Однако главный подход старых нейропсихологических клинико-анатомических изучений все еще остается наиболее надежным инструментом в клинически важных исследованиях взаимосвязи «мозг-поведение» в патологических и нормальных условиях. Этот подход требует сравнения схожих клинических признаков и синдромов, так же как и результатов одного и того же теста у больных с различной локализацией ограниченных кортикальных и подкорковых поражений. Подробные описания одиночных случаев *(case report)* также должны быть вынесены на передний фронт исследований локализации.

Глава 2. Нарушения восприятия физического мира

Восприятие представляет собой один из важнейших компонентов процесса переработки информации в мозге. Нарушения восприятия окружающего физического и социального мира выражаются во многих симптомах и синдромах различных психиатрических и неврологических расстройств. Условно их можно разделить на две основные группы.

Первую группу составляют *«агнозии»,* то есть трудности восприятия физических объектов, сцен, пространственных отношений и действий, а также нарушение восприятия речи — устной и письменной.

Во вторую группу входят *галлюцинации и иллюзии восприятия,* то есть нарушения восприятия того, что не существует вне психики субъекта. Элементарные ощущения обычно сохранны или, по крайней мере, не оказывают прямого влияния на клинические проявления нарушений восприятия.

Агнозия и галлюцинации могут развиваться в разных модальностях — зрительной, слуховой, тактильной или соматической. Описаны различные типы модально-специфической агнозии. Особое внимание уделяется нарушениям восприятия не только физического, но и социального мира. Систематические описания социальной агнозии начали появляться в литературе только в последнее время.

2.1. Зрительная агнозия

Нарушения распознания, интерпретации и использования выученных символов были впервые описаны Финкельнбургом и получили название *асимболия* (Fin-kelnburg, 1870). Опираясь на идеи Канта о базовой человеческой способности, названной им *«facultas signatrix»* (способности обозначения), Финкельнбург предположил, что асимболия является утратой способности к распознанию и использованию знаков и символов объектов. По его мнению, две другие базовые человеческие способности — сенсорная и интеллектуальная — при асимболии остаются сохранными. Похожая мысль была высказана Хьюлингсом Джексоном, который обозначил расстройство восприятия объектов и действий с ними термином *им-перцепция* (Hillings Jackson, 1876).

Мунк впервые сделал это понятие предметом эксперимента на животных (Munk, 1881). Он показал, что билатеральная экстирпация затылочной коры у собак и обезьян приводит к возникновению *корковой слепоты {Rindenblindheit).* Мунк также обнаружил, что частичное удаление серого вещества на заднем и переднем крае затылочных долей приводит к *физической слепоте (Seelingblindheit).* Подопытные собаки были способны обходить или перепрыгивать препятствия, но игнорировали ряд объектов, не обращая внимания на пищу, огонь, палку или своего хозяина. Мунк пришел к выводу, что у собаки развилась *физическая слепо-*

36

та, вызванная утратой приобретенного в ходе восприятия образа памяти, что привело к потере у нее способности узнавать то, что она видела. Несколькими годами позже нарушения зрительного восприятия были описаны как независимый синдром у пациентов с локальной патологией мозга (Charcot, 1883; Wilbrand, 1892;

Lissauer, 1890). Их было предложено обозначить термином *«агнозия»* (Freud, 1891). Зрительная агнозия была впервые описана как нарушение многих видов восприятия, основанного на зрительной информации, при сохранности элементарных зрительных ощущений. В работе Шарко можно найти описание одного типичного случая (Charcot, 1883).
Пациент — высокообразованный мужчина, бегло говоривший на нескольких языках, в том числе греческом и латинском. После инсульта он не мог распознать хорошо знакомые объекты, не узнавал собственное лицо в зеркале, не мог вспомнить лица жены, детей. Полностью нарушена память на формы и цвета. В его снах отсутствовали зрительные образы, но слуховые были сохранны. Пациент не узнавал улицы, здания, памятники, ему было трудно ориентироваться в своем городе. Он не распознавал буквы.
В дальнейших публикациях нарушения, проявившиеся в случае Шарко, были описаны как относительно независимые типы зрительной агнозии по классификации, основанной на различении специфических задач переработки зрительной информации, и получили названия «агнозия зрительных объектов», «агнозия лиц» или «прозопагнозия», «зрительно-пространственная агнозия», «первичная алексия», «утрата зрительных образов». Считалось, что переработка зрительной информации выполняет две основные функции — распознание объектов и сцен и распознание пространства. Соответственно, обычно описывались два основных типа зрительной агнозии. К ним относились:
1) зрительная агнозия объектов и сцен;
2) зрительно-пространственная агнозия.
Второй тип агнозии часто трудно отличить от некоторых видов апраксии, поскольку зрительно-пространственное распознание играет важную роль в некоторых формах праксиса, а именно, в конструктивном праксисе. Предполагалось, что за нарушения при зрительной агнозии объектов и событий отвечает нижняя вентральная затылочно-височная область, а зрительно-пространственная агнозия развивается при нарушениях в верхней дорсальной затылочно-теменной области обоих полушарий (Potzl, 1928; Kleist, 1934; Ungerleider, Mishkin, 1982).
Между различными типами зрительной агнозии наблюдаются значительные *пересечения,* поскольку соседние области мозга, выполняющие различные функции в переработке зрительной информации, могут при травмах или опухолях повреждаться одновременно. Поражение не действует избирательно только на область, ответственную за конкретную функцию, и может привести к развитию у пациента двух или более типов зрительной агнозии, что и наблюдалось в случае Шарко. Пересечение между типами агнозии также может быть связано с природой переработки зрительной информации. Первичное распознание объекта, например, велосипеда, стола, буквы, лица, происходит на основе его характерной
37
формы. Однако мы не можем распознать некоторые объекты только на основе формы, не зная их цвета, как, например, многие овощи — помидоры, огурцы, бананы. При распознании деревьев и некоторых животных, таких как тигр, мы опираемся, прежде всего, на их типичную текстуру и цвет (Ulman, 1996). Поэтому нарушение распознания объектов с опорой на их форму может быть частично компенсировано или затруднено в зависимости от сохранности или расстройства распознания цвета и текстуры.

2.1.1. Зрительная предметная агнозия

При зрительной предметной агнозии страдает восприятие физических объектов и их изображений. Элементарные зрительные функции обычно сохранны, и пациент может видеть, но не способен узнать объект, даже если время его предъявления не ограничено. Также нарушается восприятие букв.
Известно, что процесс восприятия состоит из двух основных этапов:
1) обработка признаков и структурного описания объектов с помощью кода, совместимого с описанием соответствующих моделей, хранящихся в долговременной памяти;
2) сравнение структурированного описания с моделями в памяти, которые организованы таким образом, чтобы ограничить и облегчить выбор соответствующей модели и ее активацию.
Расстройства восприятия могут затрагивать каждый из этих этапов, и типы этих расстройств могут, прежде всего, отражать нарушения в каждом из них. Лис-сауэр, опираясь на сходные идеи ассоцианистской психологии, разделил зрительную агнозию объектов на два типа — *апперцептивную* и *ассоциативную агнозию* (Lissauer, 1890).
Третий тип, *оптическая афазия,* был впервые описан Фрейндом. Такая афазия считалась результатом нарушения связей между зонами мозга, отвечающих за зрительное распознание объектов и речь, что приводит к трудностям называния увиденного (Freund, 1888). Этот тип некоторые авторы считали подтипом ассоциативной агнозии.
Четвертый тип — *корковая слепота,* которая имеет наиболее периферическую природу, представляет собой корковое нарушение периферического зрения и может быть связана с нарушениями зрительного восприятия некоторых простых свойств объектов, — еще не получил достаточного освещения в литературе.

2.1.1.1. Клинические аспекты

Термин «зрительная предметная агнозия» относится к нарушениям восприятия физических объектов и их изображений или фотографий, при относительной сохранности элементарных зрительных функций (остроты зрения, различения яркости).

Зрительное восприятие объектов выполняет две основные функции:

• восприятие объектов в их конвенциональном (обычном), не замаскированном виде;

38

• восприятие неконвенциональных (необычных) объектов — скрытых или увиденных с необычного ракурса, а также незнакомых объектов.

Зрительная агнозия объектов конвенционального типа может сопровождаться нарушениями переработки конвенциональной информации с опорой на знакомые свойства целостного объекта или иерархии его частей. Возможно также, что для различения объектов на разных уровнях — *основном* (машина, птица, стул), *среднем* (транспортное средство, животное, предмет мебели) и *низшем* (мустанг, лайка, кресло) — необходимо усвоить различные сочетания их заранее заданных свойств (см. Rosch et al., 1976).

Нарушения восприятия объектов в условиях зашумления, разделения на части или кратковременного предъявления, а также объектов в необычном ракурсе отражаются в клинических проявлениях *зрительной агнозии объектов неконвенционального типа. Переработка неконвенциональной информации* имеет место, когда объект частично закрыт другим объектом или зрительным шумом, либо его очертания кажутся иными вследствие значительного изменения положения наблюдателя или условий освещения. Восприятие новых объектов также является одним из случаев переработки неконвенциональной информации. В этом случае становится невозможно успешно руководствоваться заранее заданным сочетанием выученных общих свойств объектов. Требуются некоторые дополнительные операции для приведения образа объекта в конвенциональный вид.

2.1.1.1.1. Нарушение переработки конвенциональной (обычной) информации

Нарушения на уровне анализа свойств объекта. *Апперцептивная агнозия формы.* Термин «апперцептивная агнозия» относится к нарушениям на уровне анализа формы. Элементарные зрительные функции, такие как острота зрения, различение яркости и общая когнитивная способность, остаются относительно сохранными. Однако способность к анализу формы физических объектов и их изображений, а также к копированию и подбору объектов у пациентов сильно страдает.

В конструктивной и пространной работе Голдштейна и Гелба описан один из самых известных и противоречивых случаев апперцептивной агнозии (Goldstein, Gelb, 1918).

> Пациент, 24-летний мужчина по фамилии Шнейдер, перенес серьезную травму головы, вызванную попаданием шрапнели в левую затылочную область. Пациент потерял сознание на 4 дня. В течение года после травмы он подвергался всестороннему экспериментальному исследованию. Его поле зрения с обеих сторон ограничивалось сохранной центральной областью диаметром чуть более 40° зрительного угла. У него обнаружились серьезные нарушения зрительного восприятия. Он обычно «видел» только цветные пятна, определял высоту и ширину объекта, но не мог распознать целостный объект, «гештальт» фигуры, например круг или треугольник. Пациент испытывал значительные трудности в узнавании объектов при их тахисто-скопическом предъявлении, ограниченном во времени до 1-2 с. Он не узнавал контурные изображения простых геометрических фигур и знакомых объектов. Однако он был способен различать простые рисунки, такие как круг или треугольник, и читать по буквам с использованием компенсаторной стратегии в виде кинестетической обратной связи от движений головы и рук. Он мог свободно писать и рисовать, но не мог скопировать рисунок объекта. Были замечены незначительные наруше-

39

> ния в различении оттенков красного и зеленого цветов. Восприятие глубины было сохранно. Больной жаловался на утрату «психических образов» знакомого помещения и лиц друзей и родственников.

Голдштейн и Гелб пришли к выводу, что мистер Шнейдер страдал апперцептивной зрительной агнозией. Неспособность использовать «зрительный гештальт», увидеть «гештальт» при прослеживании контура объекта, *«Gestaltblindheit»* («гештальт-слепота») считались базовым нарушением, лежащим в основе развития этого типа зрительной агнозии.

Этот случай указал на существование апперцептивного типа зрительной предметной агнозии, которое теоретически предсказал Лиссауэр в своей содержательной работе, опубликованной еще в 1890 году. Однако в последующие годы исследователи агнозии были не склонны так легко соглашаться с этим выводом (см. обзор в Grusser, Landis, 1991).

Поппельрейтер предполагает, что нарушения, обнаруженные у мистера Шнейдера, обусловлены элементарным перцептивным дефицитом, вызванным ограниченностью поля зрения (Poppelreuter, 1923). Однако Гелб подчеркивает, что поле зрения у мистера Шнейдера со временем расширялось, но улучшения зрительного восприятия при этом отмечено не было (Gelb, 1926).

Более резкая критика поступила со стороны нескольких авторов, которые усомнились в надежности данных, представленных Голдштейном и Гелбом. Ланге никогда не обследовал больного, но подозревал, что тот несколько преувеличивал в своих отчетах, чтобы удовлетворить ожидания исследователей (Lange, 1936).

Бэй и др. обследовали мистера Шнейдера через 30 лет после начала заболевания (Bay et al, 1949). До сих пор у пациента отмечалась битемпоральная гемианопия, и он испытывал трудности в узнавании лиц и

воспроизведении зрительных образов объектов. Бытовая жизнь больного протекала нормально, что противоречило клиническим данным. Больной не мог продемонстрировать многие явления, обнаруженные при предыдущих обследованиях, и авторы сочли многие прежние факты истерией и преувеличением. Авторы пришли к выводу, что мистер Шнейдер страдал поражением зрительного перекреста, а затылочная кора у него сохранна. Вывод авторов основывался на рентгенограмме черепа, на которой было видно, что все осколки снаряда находились за пределами мозга. Они объявили многие прежние данные результатом сочетания поражения зрительного перекреста с искусственной ситуацией многократных суггестивных обследований. Нам, конечно же, трудно согласиться с тем, что затылочная область мозга могла остаться нетронутой после проникающего ранения шрапнелью в затылок, которое, согласно первоначальным данным, привело к потере сознания на 4 дня.
Юнг также описал результаты обследования мистера Шнейдера, проведенного им в 1942 году. Он по-прежнему наблюдал у пациента движения головой при распознании объектов, но подчеркнул, что с возрастанием интереса пациента к предъявляемому материалу они исчезают. Юнг предположил, что некоторые прежние реакции испытуемого во многом обусловливались ожиданиями экспериментаторов (1949).
Однако нужно принять во внимание возможность того, что у молодого пациента, которому было на момент ранения 24 года, по прошествии более 20 лет после травмы произошла значительная компенсация нарушений. Также стоит отме-
40
тить, что у пациентов с апперцептивной агнозией при поражении преимущественно затылочной области остаются сохранными передние области мозга, отвечающие за бытовую функциональную деятельность пациента.
Мы наблюдали миссис Д., у которой после инсульта во время беременности в 39 лет развилась выраженная апперцептивная агнозия. Через несколько месяцев после инсульта у нее обнаруживались нарушения восприятия физических объектов и их изображений, она не могла копировать и подбирать одинаковые и различные изображения. Для облегчения восприятия изображений объектов и геометрических фигур она использовала следящее движение руки. В течение 2 лет после инсульта способность восприятия физических объектов у пациентки медленно улучшалась, но трудности восприятия изображений объектов и геометрических фигур продолжали проявляться. Пациентка свободно передвигалась, ее речь и язык оставались сохранными, и ей удавалось осуществлять свою бытовую работу по дому без видимых проблем. Такая функциональная сохранность была отмечена комиссией по оценке нетрудоспособности, и статус инвалидности пациентки был отменен. Он был восстановлен только после нашего подробного отчета о проблеме агнозии у больной.
Аналогичная, если не лучшая, компенсация была отмечена при прослеживании функционального статуса мистера Шнейдера. Согласно сведениям, полученным Кричли от Леонхардта в 1953 году, пациент Шнейдер в конце 1940-х годов был мэром маленького городка на юге Германии, а с декабря 1952 года работал билетным кассиром на железнодорожной станции.
Интерес к апперцептивной агнозии вновь разгорелся после публикации ряда случаев, в которых этот тип нарушений восприятия развился преимущественно после отравления угарным газом (Adler, 1944, 1950; Effron, 1968; Benson, Green-berg, 1969; Abadi et al., 1981; Landis et al., 1982; Alexander, Albert, 1983; Campion, Latto, 1985; Milner et al., 1991).
У больных со зрительной апперцептивной агнозией страдает восприятие формы (Benson, Greenberg, 1990). Утрачивается способность к зрительной обработке хорошо знакомых сложных свойств объекта, представленного в конвенциональном, не зашумленном виде. Пациент может делать попытки описать общую форму объектов, например «овальный», «круглый», «продолговатый», но не способен указать конкретные детали сложных свойств формы, необходимые для правильного узнавания объекта. Пациент может описать авторучку или расческу как длинный узкий объект, но не распознает их как конкретный предмет. Один из наших пациентов, глядя на горшок, охарактеризовал его как «нечто круглое, возможно, арбуз». Пациент, описанный Бенсоном и Гринбергом, принял ластик за «маленький мячик» (Benson, Greenberg, 1969).
В некоторых случаях при апперцептивной агнозии возможно восприятие простых свойств, и при восприятии пациенты пытаются использовать метод упрощенного структурного реконструирования. Адлер описывает пациента, который узнавал цифры, состоящие из прямых линий, например, 1, 4 и 7, но не справлялся с цифрами из загнутых линий, например 2,3, 5, 6, 8 и 9 (Adler, 1944). За 7 месяцев он научился узнавать цифры из загнутых линий путем использования комбинаций их простых свойств; например, согласно самонаблюдению пациента, цифру 6
41
он узнавал только по нижней петле, а цифру 3 — по наличию верхнего и нижнего закругления.
Восприятие цвета, размера и глубины в некоторых случаях может быть сохранно, и пациенты пытаются использовать их в качестве подсказки при распознании объекта.
Случай мистера С, молодого человека, у которого апперцептивная агнозия развилась после отравления угарным газом, был описан Эфроном (Efron, 1968) и Бенсо-ном и Гринбергом (Benson, Greenberg, 1969).

Элементарные зрительные функции у него были сохранны, но он не узнавал физические объекты, их изображения, геометрические фигуры, буквы, цифры. Пациент пытался преодолеть эти трудности путем использования подсказок в виде цвета и размера, например, он правильно охарактеризовал цвет английской булавки как «серебряный и блестящий», но не мог отличить ее по форме от предметов похожего цвета и размера, «таких как часы или маникюрные ножницы». Он научился узнавать красную зубную щетку, но зеленую зубную щетку не узнавал и называл «своей зубной щеткой» красный карандаш. Адлер (Adler, 1944) описывает пациента, который пытался использовать цвет для компенсации трудностей восприятия формы объектов. Он описывал белый кусок мыла как обрывок бумаги, а ванильное мороженое принимал за взбитые яйца. Мистер К., обследованный Лэндисом и др., воспринимал контурный рисунок льва как некое животное, но гадал — лошадь это или собака; он узнавал льва, когда к рисунку добавлялся желтый цвет (Landis et al., 1982).

Для компенсации нарушений зрительного восприятия формы пациенты с апперцептивной агнозией часто прибегают к особой стратегии прослеживания.

Пациент Голдштейна и Гелба прослеживал контуры трудных для узнавания стимулов, букв и объектов с помощью движений руки и головы. Если пациенту не позволяли двигать головой или туловищем, он оказывался не в состоянии читать или узнавать объект. Позднее в литературе появились описания нескольких случаев, аналогичных случаю Голдштейна и Гелба (Goldstein, Gelb, 1918) (см. обзор в Farah, 1990). Адлер описывает пациентку, которая прослеживала контур объекта указательным пальцем (Adler, 1944). Лэндис и др. описывают у пациентов следящие движения руки и головы, при этом, когда им разрешали применять стратегию прослеживания, восприятие кругов и треугольников улучшалось (Landis et al, 1982). В некоторых случаях восприятие облегчалось наблюдением за следящим движением руки экспериментатора (Efron, 1968; Benson, Grinberg, 1969).

Эти случаи указывают на возможное нарушение при зрительной агнозии объектов зрительного прослеживания контура объекта, которое некоторые пациенты пытаются компенсировать следящими движениями руки и головы или наблюдениями за следящими движениями, очерчивающими контуры объекта.

Восприятие формы может облегчаться при наблюдении за движением объекта, которое является важным свойством, дополняющим образ объекта, например движущейся машины, летящей птицы, бегущего животного.

Пациентам со зрительной агнозией труднее воспринимать фотографии и особенно рисунки, чем реальные трехмерные объекты. На двухмерных рисунках и фотографиях могут отсутствовать некоторые важные свойства трехмерного образа. На них обычно изображен двухмерный контур объекта, не всегда точно по-
42
вторяющий форму, которую мы наблюдаем у реальных трехмерных объектов. Также на рисунке или фотографии не всегда отображаются цвет, текстура и окружение объекта. В некоторых случаях зрительная агнозия объектов может проявляться только при предъявлении рисунков и фотографий, в то время как восприятие реальных объектов остается сохранным или легко нарушенным.

Нарушения семантического уровня. Ассоциативная предметная агнозия. *Ассоциативная предметная агнозия* характеризуется неспособностью воспринимать зрительно предъявленный объект, хотя базовые операции первой фазы переработки зрительной информации, где происходят ее описание и кодировка, остаются относительно сохранными, и человек способен описать базовые свойства объекта, в том числе форму, цвет и текстуру. Пациент может правильно подбирать одинаковые объекты, рисовать изображение объекта или копировать рисунок, но не способен воспринимать объект, сравнить его зрительное описание с соответствующей моделью в памяти. Короче говоря, *зрительное восприятие объекта отчуждается от его значения, так же, как при афазии отчуждается значение слова.*

Лиссауэр в своей интереснейшей работе описал случай ассоциативной предметной агнозии (Lissauer, 1890). Пациент Лиссауэра — торговец, перенесший инсульт в возрасте 80 лет. Лиссауэр впервые обследовал его через шесть недель после инсульта (см. подробное описание этого случая в Grusser, Landis, 1991). У пациента была обнаружена правосторонняя гомонимная гемианопия с сохранением макулы. Зафиксирована острота зрения около 0,6. Проявлялись нарушения зрительного восприятия знакомых объектов, но он мог узнать их по звуку или на ощупь. У пациента сохранялась способность копировать простые объекты, но ему не удавалось узнать их на своих рисунках. Он мог рисовать по памяти только приблизительные наброски объектов. Способность к письму сохранилась, но чтение пострадало. Пациент также страдал легкой цветовой агнозией. Никаких нарушений топографичекой ориентации не проявлялось.

Исследуя способность пациента различать похожие, но не одинаковые зрительные формы, Лиссауэр отметил нарушения *символического понимания* внешне одинаковых зрительных форм. Пациент не мог воспринять объект, но сделанный им рисунок данного объекта походил на него больше, чем рисунки других объектов. Используя поэтапный анализ, он, в конце концов, правильно подмечал соответствие между объектом и его изображением.

Кроме нарушений символического понимания, Лиссауэр обнаружил у пациента некоторые трудности процесса апперцепции. Он предположил наличие двух стадий процесса восприятия от апперцепции до ассоциации. По

его мнению, первая стадия — процесс апперцепции, а вторая стадия — ассоциация содержания апперцепции с другими понятиями.
В последующих исследованиях многочисленных случаев агнозии ассоциативная агнозия описывалась как *«нормальный перцепт, оторванный от своего значения»* (Teuber, 1968). Однако, как и в случае Лиссауэра, во многих случаях были обнаружены апперцептивные расстройства. Эти апперцептивные расстройства представляли собой крайне медленную скорость копирования и трудности подбора сложных паттернов, мало отличающихся друг от друга (Levin, 1978), нарушения узнавания объектов с отсутствующими частями (Rubens, Benson, 1971),
43
разделенных на части и зашумленных (Levin, Calvanio, 1989) или накладывающихся друг на друга изображений (Riddoch, Humphreys, 1987). Эти нарушения апперцепции в основном относятся к переработке неконвенциональной информации. У пациентов с ассоциативной предметной агнозией восприятие объектов, данных в конвенциональном, не зашумленном виде, остается «нормальным, но оторванным от своего значения», в то время как апперцептивная агнозия включает в себя расстройства распознания объектов как раз в конвенциональном виде.
Классификация, предложенная Лиссауэром, широко использовалась в исследованиях зрительной предметной агнозии на протяжении нескольких последующих десятилетий (Lissauer, 1890). Оптическую афазию некоторые авторы считали отдельным синдромом зрительной предметной агнозии объектов.
Оптическая афазия. Термин *«оптическая афазия»* относится к нарушениям называния зрительных стимулов. Пациенты способны описать объект жестами или словами. При ассоциативной агнозии «нормальный перцепт отрывается от своего значения» (Teuber, 1968), но пациент с оптической афазией проявляет неспособность назвать объект, хотя его восприятие нормально и его значение сохранно. Оптическая афазия является модально специфической, поскольку при назывании объектов, предъявленных не в зрительной модальности, а, например, в тактильной, нарушений не наблюдается. Пациент также в состоянии указать на объект, названный или вербально описанный экспериментатором.
Оптическая афазия впервые была описана Фрейндом (Freund, 1888). Он отличал модально-специфические нарушения называния от «психической слепоты». Годом позже Лиссауэр описал ассоциативную агнозию (Lissauer, 1890). Различие между оптической афазией и ассоциативной агнозией оставалось довольно неопределенным. Некоторые авторы считали оптическую афазию легким случаем ассоциативной агнозии (Bauer, Rubins, 1985; Kertesz, 1987), типом ассоциативной агнозии с нормальной способностью восприятия (Humphrey, Riddoch, 1987), а Геш-винд (Geschwind, 1965) предположил, что ассоциативная агнозия и оптическая афазия — практически одно и то же (см. обзор в Farah, 1990). Другие авторы описывали случаи оптической афазии с нарушениями называния не только в зрительной, но и в тактильной модальности (см. Renzi et al., 1987).
Однако у ряда пациентов с оптической афазией были описаны базовые семантические ошибки, например, они принимали кузнечика за сверчка, птичью клетку — за аквариум (Lhermitte, Beauvois, 1973), зажигалку — за лампу (Gil et al., 1985), браслет — за ожерелье (Роеск, 1984). Пациенты с оптической афазией часто совершали эти ошибки по определенному принципу, чего обычно не наблюдается при аномии. В ответах присутствовал некоторый агностический компонент. Например, пациента попросили назвать автобус (Lhermitte, Beauvois, 1973, p. 706-707). Ответ был таков: «вагон... общественный транспорт, потому что у него есть задняя дверь... почтовая карета... это мог бы быть... нет... городской извозчик... не извозчик, это городской автобус».
Здесь видны особенности процесса переработки зрительной информации при зрительной агнозии, когда пациент пытается использовать структурное описание объекта для облегчения его узнавания. Они выступили особенно явно, когда пациента попросили назвать аквариум: «Птичья клетка, только если это не ваза для цветов, контейнер, резервуар, *четыре аспекта... стенки сделаны из стекла и дерева... раз он*
44
сделан из стекла, это может быть аквариум». Такой тип ответов, возможно, никогда не встречается при трудностях называния объектов, характерных для пациентов с регулярным типом амнестической афазии. Конечно, необходимы дальнейшие исследования. Для сравнения со зрительной предметной агнозией объектов было бы важно провести диагностику неконвенциональных типов переработки зрительной информации у пациентов с оптической афазией. Сравнение типичных паттернов семантических ошибок при оптической афазии и аномии у пациентов с афазией представляет еще одну важную тему возможных исследований.
Центральная слепота. Билатеральные поражения затылочных долей, затрагивающие область VI, соответствующую полю 17 Бродмана обоих полушарий, могут привести к потере зрения вплоть до полной слепоты. В сетчатке не наблюдается никаких изменений, и световые рефлексы сохранны. ЭЭГ показывает исчезновение альфа-ритма, который замещается медленным ритмом низкой амплитуды. В некоторых случаях потеря зрения может сопровождаться анозогнозией слепоты и зрительными галлюцинациями.
Согласно Петцлю, процесс восстановления после корковой слепоты может проходить через несколько основных стадий:
1) ощущение темноты;

2) объекты выглядят серыми, как при ахроматопсии или как в тумане;
3) восстановление цвета, при этом красный появляется первым, а синий — последним;
4) зрительное утомление или астенопия с трудностями фиксации взгляда и зрительного контроля за движениями глаза (Potzl, 1928).

На этой и предыдущих стадиях восприятие объектов может быть затруднено, как при зрительной агнозии. Нарушения часто бывают вызваны билатеральными инфарктами задних мозговых артерий или закупоркой основных артерий. В некоторых случаях корковая слепота может вызываться билатеральной затылочной глиобластомой и отравлением угарным газом или ртутью.

2.1.1.1.2. Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации

Многими авторами описаны нарушения, которые наблюдаются при тестировании пациентов с апперцептивной агнозией и могут быть связаны с переработкой неконвенциональной информации. Эти нарушения включают трудности восприятия фигур, составленных из точек (Goldstein, Gelb, 1918; Landis et al., 1982), имеющих прерывистые (Landis et al., 1982) или заштрихованные контуры (Goldstein, Gelb, 1918) и изображенных на фоне маскирующих текстур (Warrington, Taylor, 1973), а также трудности распознания наложенных друг на друга изображений (DeRenzi et al., 1969).

Наши исследования, описанные в следующих разделах, показали, что нарушения переработки неконвенциональной зрительной информации могут наблюдаться в тех случаях, где не имеется ни малейшего признака агнозии при восприятии

45

объектов в незамаскированном конвенциональном виде. Также важно подчеркнуть, что при апперцептивной агнозии могут наблюдаться нарушения различения простых свойств объектов, типа прямоугольников Эфрона, или прямых и изогнутых линий (Efron, 1978; Goldstien, Gelb, 1918; Adler, 1944; Benson, Greenberg, 1969).

Нарушения переработки неконвенциональной информации можно выявить, когда от пациента требуется воспринимать:

• новые незнакомые объекты или объекты в неконвенциональном виде, изображенные в необычной перспективе;
• скрытые объекты, такие как незавершенные фигуры без некоторых важных частей, зашумленные фигуры, перекрывающиеся фигуры, объекты при необычном освещении и теневые проекции объектов.

При восприятии скрытых, перевернутых или замаскированных объектов процесс можно значительно упростить путем выделения образа отдельного объекта, чтобы, говоря современным техническим языком, отделить сигнал от шума. Это происходит на промежуточных стадиях процесса восприятия, чтобы облегчить последующее распознание объекта.

На первой стадии процесса отделения сигнала от шума происходит локализация объекта на картинке, которая содержит один объект или несколько разных объектов. Это происходит, например, путем выделения объекта, внешне похожего на фигуру, благодаря отличиям фигуры от фона по текстуре, цвету, ориентации, освещенности.

На второй стадии создается более масштабная структура, например из элементов контура. Здесь часто используются искусственные способы восприятия простых свойств объекта, таких как направленность углов и линий с последующей их комбинацией, группировкой в более сложные свойства, например широкие плавные закругления, основанные на законах криволинейности. Это позволяет выделить главные структуры образа и измерить их (Ulman, 1996). Получившийся более масштабный образ может быть неполным, но некоторые части образа представляют собой логически связанные единицы, которые являются элементами целостного объекта, например, глаза или колеса. При использовании структурных описаний моделей объекта, хранящихся в памяти, объект может быть распознан уже на этой стадии. Однако во многих случаях требуется дальнейшая обработка информации. Она происходит на *третьей стадии,* которая представляет собой завершение образа путем применения таких критериев группировки, как плавное продолжение, вынос контура за пределы рамки, например, с использованием симметричного контура.

Последующее восприятие, особенно в неконвенциональных условиях, неполных и замаскированных объектов часто требует ограничения выбора целевых объектов путем категоризации объектов согласно низкой частоте встречаемости общих свойств, описывающих целостный объект. Еще один способ ограничения выбора — это учет пространственных отношений целевых объектов в контексте окружения, например, объекты на кухне или в офисе. Можно перечислить несколько видов неконвенциональных условий, затрудняющих восприятие объекта, в том числе маскировка объекта зрительным шумом, накладывающимися фигурами, незаконченные изображения объектов и кратковременное предъявление объектов.

46

Отделение объекта от фонового шума и его распознание. Одновременное предъявление сигнала и зрительного шума. Термин «распознание сигнала на фоне шума» изначально являлся техническим, но в дальнейшем стал использоваться в исследованиях переработки информации в мозге. Этот термин помогает понять важную роль процесса переработки информации в мозге и количественно измерить его как отношение «сигнал/шум». Насколько нам известно, этот термин был впервые введен в нейропсихологические исследования в нашей

работе, опубликованной в середине 60-х годов (Тонконогий, Цуккерман, 1965).
Далее Уоррингтон и Тейлор разработали методику исследования восприятия формы на фоне текстуры (Warrington, Taylor, 1973). Авторы описали нарушения выполнения этой методики у двух пациентов со зрительной предметной агнозией и прозопагнозией. В дальнейшем она использовалась для диагностики зрительной апперцептивной агнозии. Эта методика непосредственно направлена на промежуточную стадию переработки зрительной информации и связана с различением фигуры и фона, которое опирается на группировку отдельных элементов формы, наложенной на текстуру.
Кампион и Латто предположили, что нарушения элементарного восприятия могут возникать при небольших скотомах, образовавшихся под воздействием угарного газа, которые «испещряют» поле зрения пациента (Campion, Latto, 1985). Пациент видит объект сквозь «дырчатую завесу», затрудняющую распознание формы (Humphreys, Riddoch, 1987). Используя такую «дырчатую завесу», Кампион и Латто обнаружили, что у нормальных испытуемых способность распознавать фотографии объектов и сцен в таких условиях сохранилась (Campion, Latto, 1985). Конечно, такое нарушение встречается довольно редко, но трудности выделения и распознания стимулов на фоне шума являются одним из распространенных проявлений нарушений переработки неконвенциональной зрительной информации, поскольку завеса может искажать контур и другие свойства объектов и сцен.
Для более систематического исследования «фильтрации» образа объекта от текстуры, образующей фоновый «зрительный шум», мы разработали специальный тест (Тонконогий, 1973). Объект *маскируется фоновым шумом, образованным текстурой с определенными статистическими характеристиками* (рис. 2.1.1).
Текстура была впервые разработана Юлешом (Julesz, 1975) и использована в наших исследованиях в качестве фонового шума с измеряемыми статистическими характеристиками текстуры (Тонконогий, 1973). Поскольку объект требуется отфильтровать от фонового шума, нарушения такой фильтрации можно назвать «фильтрационной агнозией».
В нашем тесте использовались текстуры, состоящие из черных квадратиков, выстроенных в линии с вероятностью $p = 0{,}15$, $p = 0{,}24$, $p = 0{,}35$. Сигнал представляет собой точечные контуры 12 объектов (дом, очки, кувалда, молоток, ваза, ключ, бутылка, чайник и т. д.) (см. рис. 2.1.1).
Перед тестированием испытуемые знакомились с контурными изображениями всех 12 объектов на карточках, время предъявления не ограничивалось. Пациенты с затылочными поражениями, не знающие о том, что число объектов ограничено двенадцатью, не могли распознать контурные изображения некоторых из них. Распознание значительно улучшалось, если пациенту заблаговременно пока-
47
зывали изображения всех 12 объектов. После того как испытуемый правильно распознавал все 12 объектов при неограниченном времени предъявления, контурные рисунки объектов и «зашумляющие» фигуры предъявлялись ему на экране тахистоскопа со временем экспозиции от 0,1 до 5000 мс. Пороги выделения и распознания объектов фиксировались.

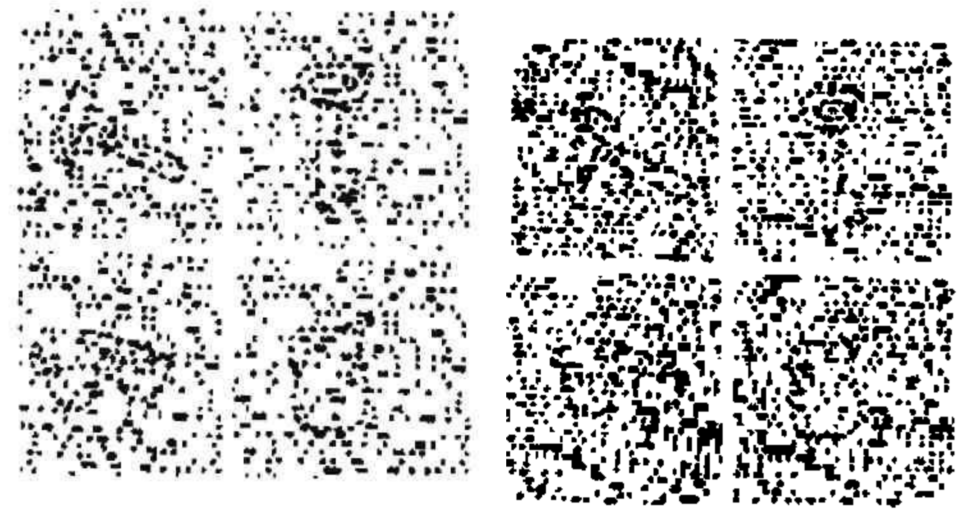


Рис. 2.1.1. «Зашумленные» изображения объектов. Вероятность черных фоновых квадратов слева - $p = 0{,}25$, справа - $p = 0{,}45$

Тестирование проводилось в четырех группах пациентов с локальными поражениями мозга в результате инсульта и в контрольной группе здоровых испытуемых. Исследование проводилось в конце 1960-х — начале 1970-х годов, когда технологии исследования мозга, такие как компьютерная рентгеновская томография или магнитный резонанс, были недоступны. Для определения возможной локализации поражений использовались данные клинической неврологии и нейропсихологии. В первую группу входили 19 пациентов с различной степенью зрительной агнозии объектов и поражениями, локализованными в затылочной области и в некоторых случаях распространяющимися на нижнюю височную область. В группу с поражениями вне затылочной области входили:

• 14 пациентов с элементами синдрома Герстманна и возможной локализацией поражений в левой нижней теменной области;
• 15 пациентов с легкой или умеренной афазией Вернике и основными поражениями в левой верхнезадней височной области;
• 22 пациента с легкой или умеренной афазией Брока и предполагаемой локализацией поражений в левой премоторной фронтальной области.

В последующие исследования мы включили группу пациентов с односторонней экстирпацией нижней височной доли: у 20 больных — в левом полушарии

48

и у 22 — в правом в ходе хирургического лечения эпилепсии. В контрольную группу входили 18 здоровых испытуемых того же возраста и образовательного уровня, что и наши пациенты (Тонконогий, 1973; Меерсон, 1986). Результаты обследования представлены в табл. 2.1.1.

Таблица указывает на то, что у большинства пациентов с поражениями вне затылочной области *пороги выделения объектов* в тестах с «зашумленными» картинками возрастают не более чем в 2 раза. В группе пациентов с затылочными поражениями при возрастании уровня шума *отр* = 0 дор = 0,35 эти пороги увеличились в 10 раз. Это указывает на существование у этой группы пациентов нарушений выделения сигнала из шума. В то же время, у пациентов с затылочными или затылочно-височными поражениями при уровне шума *р* = 0,35 пороги выделения по-прежнему оставались на уровне 10 мс, хотя они не могли распознать многие объекты при времени экспозиции 5000 мс и уровне шума *р* = 0,35.

В *распознании объекта* на фоне шума наблюдаются более серьезные нарушения, чем в выделении сигнала из шума. В контрольной группе здоровых испытуемых средние пороговые значения для распознания объектов слегка возрастают от 2,0 мс прир = 0 (отсутствие шума) до 2,2 мс при/? = 0,15 и 10,0 мс при/» = = 0,25, то есть при низком и среднем уровне шума соответственно, а затем, когда

Таблица 2.1.1 **Пороговые значения времени предъявления для выделения контуров и распознания объектов на фоне шума**

Локализация поражения	Вероятность черных квадратов в текстуре фона			
	p = 0	*p* = 0,15	*p* = 0,25	*p* = 0,35
Выделение объекта				
Затылочная или затылочно-височная, слева или справа	1,0 + 0,2	5,0 + 0,9	7,0 + 1,8	10,2 + 2,1
Височная, левая верхнезадняя	0,8 ± 0,3	1,2 ± 0,3	2,0 ± 0,7	2,8 ± 0,8
Теменная, левая нижняя	0,7 ± 0,9	1,0 ± 0,4	1,7 ± 0,05	2,5 ± 0,5
Фронтальная, левая премоторная	0,6 ± 0,2	0,8 ± 0,2	1,0 ± 0,2	1,0 ± 0,4
Здоровые испытуемые	0,5 ± 0,1	0,3 ± 0,1	0,6 ± 0,2	1,0 ± 0,3
Распознание объекта				
Затылочная или затылочно-височная, слева или справа	102 ± 15	5000*	5000*	5000**
Височная, верхнезадняя	6,2 ± 1,1	12,0 ± 1,2	85,0 ± 3,2	185,0 ± 15,0
Теменная	6,5 ± 1,3	9,0 ± 1,0	45,0 ± 0,6	150,0 ± 10,0
Фронтальная, премоторная	2,3 ± 0,2	3,2 ± 0,0	12,0 ± 1,0	58,0 ± 4,0
Здоровые испытуемые	2,0 ± 0,2	2,2 ± 0,2	5,0 ± 0,8	50,0 ± 3,7

* Количество распознанных объектов — 6–9 из 12.
** Количество распознанных объектов — 3–6 из 12.

49

уровень шума достигает *р* = 0,35, резко увеличиваются до 50 мс. В то же время, порог распознания объекта на фоне шума значительно возрастает даже при низком уровне шума. В этой группе пациентов низкий уровень шума *р* = 0,15 вызвал значительное увеличение порога распознания объектов до 5000 мс, хотя им по-прежнему не удавалось распознавать большую долю объектов — от 3 до 6 объектов из наших 12. При высоком уровне шумар = 0,35 было невозможно распознать уже от 6 до 9 объектов. У пациентов с иной локализацией поражений, особенно с нижнетеменной и верхнезадней височной, наблюдалось умеренное возрастание средних пороговых значений при усилении шума. В группе с премоторными фронтальными поражениями это возрастание было аналогично тому, которое наблюдалось в контрольной группе здоровых испытуемых. В отдельном исследовании пациентов, перенесших лобэктомию передненижней височной доли при эпилепсии, количество ошибок было выше при операции на правом полушарии, чем на левом, но в целом расстройства были умеренными и не превышали уровень нарушений в группе больных с поражениями верхнезадней височной области (Меерсон, 1986).

Отсроченное предъявление сигнала и зрительный шум. Расстройства выделения сигнала из шума также показаны в экспериментах с прямой и обратной маскировкой (Меерсон, 1986). В тестах с прямой маскировкой маскирующий сигнал предшествовал появлению образа объекта на экране тахистоскопа; он предъявлялся в течение 250 мс и представлял собой перекрывающиеся фигуры. При обратной маскировке использовалась та же фигура, предъявляемая в течение 250 мс после появления на экране изображения объекта.

У здоровых испытуемых средние пороговые значения распознания объекта при прямой маскировке возросли от 2 до 20 мс, а при обратной — до 60 мс Здесь процесс распознания начинался с определения примерной формы объекта, например «нечто круглое» или «нечто продолговатое», а затем, при увеличении времени экспозиции, следовала правильная классификация объекта как животного, посуды или домашней утвари. Распознание при обратной маскировке, возможно, требовало более длительной экспозиции объекта, потому что при прямой маскировке сигнал начинает угасать, когда предъявляется тестовый стимул, но при обратной маскировке сигнал накладывается в кратковременной памяти на угасающий образ объекта.

Эффект прямой маскировки вызвал значительное возрастание средних порогов распознания до 940 мс у пациентов с легкой зрительной агнозией объектов (группа 1) и до 1500 мс у пациентов с более выраженной зрительной агнозией объектов (группа 2). Обратная маскировка привела к еще более резкому возрастанию средних пороговых значений до 3800 мс у группы 1 и к невозможности распознать более 50% объектов даже при времени предъявления более 5000 мс у группы 2. Пациенты с затылочными поражениями в эксперименте с маскировкой использовали иную стратегию распознания, чем здоровые испытуемые. Пациенты полагались на *реконструирование объектов по полному или почти полному перечню их деталей.* Поэтому их трудности не сводятся только к нарушениям кратковременной памяти. В этих экспериментах явственно проявились нарушения

50

высших уровней процесса распознания у пациентов с поражениями затылочной доли. В то же время, пациенты с иной локализацией поражений продемонстрировали только легкое возрастание пороговых значений распознания объектов по сравнению со здоровыми испытуемыми. Средние пороговые значения при прямой маскировке составляли 20 мс для контрольной группы, 26 мс для пациентов с фронтальными премоторными поражениями, 45 мс для пациентов с левосторонними теменными поражениями и 55 мс для пациентов с поражениями левой верхнезадней височной области.

Нарушения восприятия объектов с накладывающимися контурами. Одним из типов изображений, восприятие которых затруднено, являются так называемые рисунки с накладывающимися контурами нескольких объектов. Впервые такие рисунки были предложены Поппельрейтером для исследования зрительной агнозии у пациентов, пострадавших в ходе Первой мировой войны (рис. 2.1.2) (Poppelreuter, 1917).

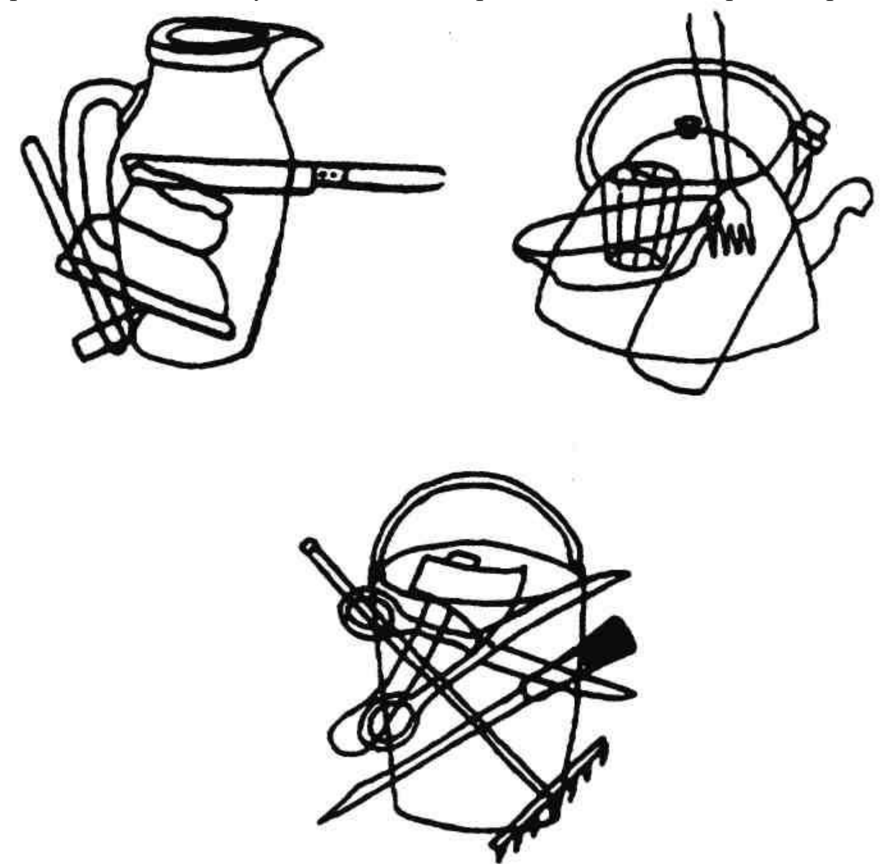


Рис. 2.1.2. Накладывающиеся фигуры. В левом верхнем углу - фигура, впервые использованная для тестирования Поппельрейтером (Poppelreuter, 1917)

51

В дальнейшем серии различных типов накладывающихся фигур применялись разными авторами. Де Ренци и др. использовали задачу Гента с накладывающимися фигурами для исследования нарушений у пациентов с поражениями мозга (De Renzi et al., 1969). Эта проба была первоначально разработана для диагностики развития восприятия у детей. Некоторые пациенты в исследовании Де Ренци были не способны воспринимать большинство накладывающихся объектов, хотя узнавание не накладывающихся изображений тех же объектов оставалось сохранным.

Трудность рисунков Поппельрейтера заключается в том, что испытуемому нужно проследить контур каждого объекта, игнорируя отвлекающие линии, которые создают накладывающиеся контуры других объектов. В некотором смысле, нужно выделить и различить незавершенный контур объекта среди фонового шума, создаваемого другими контурами, путем концентрации внимания на контуре одного из объектов и перенесения внимания на другой контур после распознания предыдущего (см. главу 7 «Нарушения регуляторных систем»). Условия этой задачи близки к естественным, когда любой предмет выступает на фоне других объектов, как, например, вилка среди другой кухонной утвари в буфете.

Кратковременная экспозиция объекта и нарушения распознания формы целостного объекта и его частей. Можно обнаружить значительные нарушения распознания объекта, если сократить время предъявления объекта с помощью та-хистоскопа без использования предваряющего или отложенного маскирования. Согласно исследованию Меерсона, пороговые значения распознания изображений объектов у 10 здоровых испытуемых лежат в пределах 1,8-2,5 мс (миллисекунд) (Меерсон, 1986). Здоровые испытуемые способны уловить, что на экране изображено «нечто», при времени предъявления 0,4-0,5 мс, и приблизительно заметить общие очертания объекта при времени предъявления 0,7-1,0 мс, например «что-то круглое», если это чайник или глобус, или «нечто продолговатое», если это лопата или авторучка. Здоровые испытуемые определяют класс объекта, например «инструменты» для лопаты или «посуда» для горшка, при времени предъявления 1,3-1,5 мс Здоровые испытуемые правильно распознают большинство объектов при времени предъявления 1,8-2,5 мс. Аналогичные результаты были получены у 42 пациентов, перенесших одностороннюю экстирпацию передней височной доли. Минимальное время распознавания рисунков объектов не превышало 2-2,5 мс. В группах пациентов с поражениями левой верхнезадней височной и левой теменной областей порог распознавания объектов составлял 6-8 мс.

У пациентов с поражениями затылочной или затылочно-височной областей и легкой зрительной агнозией изображений объектов (12 человек) и не страдающих агнозией (11 человек) пороговые значения возросли до 85-120 мс. Пациенты с поражениями затылочной или затылочно-височной областей замечали, что на экране появляется «нечто», при времени предъявления 1,0 мс — чуть дольше, чем здоровые испытуемые. Но им не удавалось определить форму частей объекта и правильно их распознать, пока время предъявления не достигало 120-130 мс. Один из пациентов, стараясь узнать велосипед, сказал «что-то вижу» на 1-й мс, «колесо» — на 10-й мс, «седло» — на 18-й мс, «руль и фонарь» — на 20-й мс, «нет, здесь какой-то рулевой механизм, это не машина» — на 30-й мс, «два колеса, седло и руль, как у скутера» — на 50-й мс, «педаль, теперь я понял, два колеса, седло,

52

руль — это скутер» — на 70-й мс, «вижу в колесе спицы и где они соединяются, это велосипед» — на 90-й мс, «да, это мужской гоночный велосипед» — на 100-й мс.

Таким образом, как и в случаях зрительной агнозии формы объектов при неограниченном времени предъявления, распознание формы объекта при кратковременном предъявлении не опиралось на правильное понимание конкретного сложного свойства, которое заключало в себе фрагмент формы объекта, необходимый для его распознания. Сложное свойство распознавалось только в общих чертах, без конкретных важных для распознавания деталей, и ошибочно приписывалась неправильному объекту. В попытках обработать такие неопределенные изображения, пациенты улавливали в рисунке объекта на экране тахистоскопа одно простое свойство за другим. Пациенты, замечающие только единичные свойства, не в состоянии воспринимать их как части конкретного объекта. Когда время предъявления в конце концов достигло 70 мс, пациент ошибочно принял объект за скутер, а не за велосипед, и смог дать правильный ответ только при времени предъявления около 100 мс. Это становится возможным только тогда, когда *учтены все или почти все единичные части объекта, что упрощает его структурное описание.*

В целом сокращение времени предъявления изображения объекта с предваряющим и отложенным маскированием и без него позволяет обнаружить у пациентов с поражениями затылочной доли нарушения двух стадий процесса распознания. Это нарушения на стадиях:

1) сохранения образа в кратковременной памяти;
2) реконструирования объектов по их незавершенному образу в кратковременной памяти.

Вероятно, что привычные способы, примеряемые испытуемыми для распознания неискаженных изображений объектов в конвенциональном виде по их неизменным свойствам, не могут использоваться для распознания незавершенных изображений объектов.

Распознание таких изображений требует ограничения выбора из числа объектов с учетом имеющийся

информации о низкой частоте встречаемости определенных свойств объекта, а также путем реконструирования объекта с опорой на структурное описание его фрагментов, в том числе на их сегментацию и группировку. Такая переработка неконвенциональной информации более уязвима, менее надежна по сравнению с переработкой конвенциональной информации методом анализа неизменных свойств объекта. Нарушения процесса переработки неконвенциональной информации можно наблюдать в таких случаях, когда нарушения переработки конвенциональной информации очень незначительны или вовсе отсутствуют.

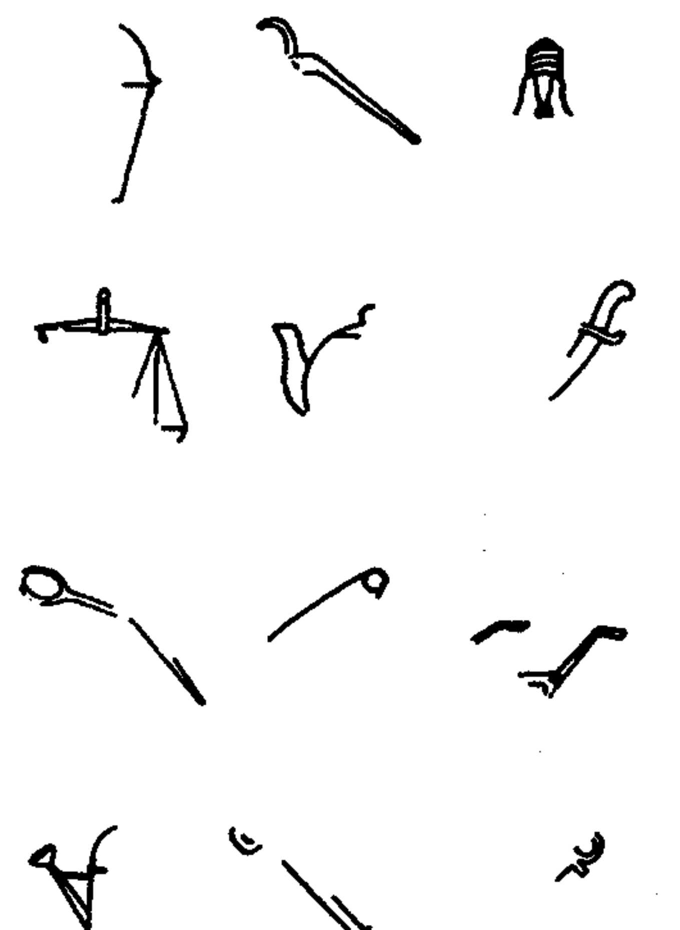
Агнозия изображений объектов с незавершенными деталями. Процесс переработки неконвенциональной информации задействуется, когда на изображениях объектов присутствуют специально незавершенные детали. При зрительной агнозии для тестирования используются два основных типа незавершенных фигур.

Первый тип представляет собой контуры объектов, нарушенные разрывами контурной линии. Это искажает как общий контур объекта, так и другие существенные свойства рисунка, что приравнивает незавершенные изображения к изображениям объектов на фоне шума, описанным в предыдущем разделе. Рисунки

из теста Стрита «Завершение гештальта» служат примером такого типа незавершенных фигур (Street, 1931). Голлинс использовал этот же тип незавершенных картинок в тесте, первоначально разработанном для детей (рис. 2.1.3) (Gollins, 1960). Испытуемому предъявляются все более и более законченные варианты изображения объекта, пока рисунок не будет распознан. Аналогичный тест с прогрессивно усложняющимися, все более фрагментированными изображениями одушевленных и неодушевленных объектов недавно использовался в исследовании нарушений распознания зрительных объектов у пациентов, страдающих шизофренией (Doniger et al., 2001.). Термин «перцептивное завершение» относится к заполнению пробелов в информации, поступающей в зрительную систему при восприятии незавершенного объекта; этот термин используется для описания способности распознавать объекты, опираясь на неполную информацию, представленную в тестовом материале (Sondgrass, Freenan, 1990; Doniger et al., 2001; Doniger et al, 2002).

На материале незавершенных фигур Голлинса, Уоррингтон в соавторстве с Джеймс (Warrington, James, 1967) и Тейлор (Warrington, Taylor, 1973) показали, что пациенты с заднеполушарными поражениями могут распознать только более завершенные картинки с минимальным количеством недостающих деталей. Здоровые испытуемые могли распознать изображения объектов с большим числом недостающих деталей.

Во втором типе тестов с незавершенными рисунками изображения объектов были искажены отсутствием некоторых важных деталей, но общая форма контура объекта сохранялась. Такие картинки использовал Хейлброннер в исследовании зрительной агнозии объектов (Heilbronner, 1910). Уменьшение числа недостающих важных деталей на этих картинках отражалось в уровнях перцептивной простоты от I до V (рис. 2.1.3). Эти незавершенные рисунки главным образом направлены на общий анализ отсутствия более или менее важных деталей, который играет важную роль при нарушениях распознания объекта, а рисунки Стрита—Голлинса в основном помогают выявить влияние нарушений формы контура объекта при зрительной агнозии формы.



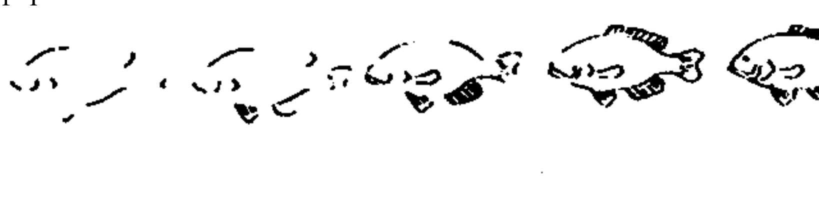




Рис. 2.1.3. Верхний ряд - примеры незавершенных рисунков Голлинса (Gollins, 1960), нижний ряд - незавершенные рисунки с недостающими деталями Хейлброннера (Heilbronner, 1904)

Мы использовали незавершенные фигуры, аналогичные рисункам Хейлброннера (Меерсон, 1981; 1986; Tonkonogy, 1997). Основные черты объектов сохранялись, а менее важные детали отсутствовали (рис. 2.1.4). Это помогает выявить

влияние отсутствия второстепенных деталей при нарушениях распознания объекта. Рисунки предъявлялись на экране тахистоскопа в течение 1500 мс.

Каждая серия теста состояла из изображений одних и тех же 12 объектов. В процессе распознания 12 картинок с сохранными важными чертами и отсутствующими

второстепенными деталями было допущено значительное количество ошибок: пациенты с поражениями затылочной области неправильно распознавали до 4-5 объектов, а испытуемые контрольной группы — 0. Низкое количество ошибок, 0-1, было зафиксировано у пациентов с теменными поражениями. В группе пациентов с верхнезадними височными поражениями и пациентов с односторонней экстирпацией передненижней височной доли число нераспознанных объектов не превышало 0-1.

Рис. 2.1.4. Примеры незавершенных рисунков с сохранением важных деталей

55

Нарушения распознания объектов, представленных в неконвенциональном (необычном) виде. Нарушения приведения объекта в конвенциональное (обычное) положение. Распознание объектов, представленных в неконвенциональном виде, с помощью привычных способов анализа неизменных свойств объекта сопряжено с особыми трудностями. Согласно Ульману, такие неизменные свойства, как длина, периметр, протяженность, особенности формы, могут быть значительно искажены при изменении расположения точки, с которой рассматривается объект (Ulman, 1996). Чтобы компенсировать невозможность использования.инвари-антного описания объекта, здоровые испытуемые могут применить другие способы, в том числе структурное разложение и описание объекта по частям или приведение образа объекта в конвенциональное положение.

При распознании объекта в неконвенциональном ракурсе можно использовать несколько способов приведения его описания в соответствие с определенной моделью. При этом следует не забывать, что сам объект зависит от положения наблюдателя (см. Ulman, 1996). Эти способы включают в себя *метод выравнивания, интерполяции различных точек зрения* (Poggio, Edelman, 1990) и *интерполяции различных, зрительно похожих представителей этого класса объектов* (Lando, Edelman, 1995; Beymer, Poggio, 1996; Тагг, Bulthoff, 1999).

В нескольких исследованиях описаны нарушения использования стратегии выравнивания при распознании объектов в необычном ракурсе. Пациенты могут быть не в состоянии привести фотографии объектов в конвенциональный и неконвенциональный вид или назвать объекты, представленные в неконвенциональном виде (Warrington, Taylor, 1973; 1978). В то же время, пациенты узнают этот объект в конвенциональном виде. Уоррингтон и Джеймс обнаружили, что пациентам, чтобы распознать объект, требуется сильнее развернуть его из неконвенционального в конвенциональный ракурс, чем здоровым испытуемым (Warrington, James, 1986). Хамфрис и Риддок описали двух пациентов с серьезными нарушениями распознания объектов, сфотографированных с необычных ракурсов (Humphreys, Riddoch, 1984). По мнению Уоррингтона и Тейлора, в таких случаях основные поражения локализуются в нижнезадней теменной области правого полушария (Warrington, Taylor, 1973).

В качестве одного из методов решения таких задач можно предложить привязку объекта к осям координат. Марр подчеркнул роль главной и малой осей объекта в построении объект-центрированных осей координат (Магг, 1982). Форма объекта описывается при соотнесении с осью координат. Использование объект-центрированной системы отсчета позволяет сохранить константность формы при изменении ракурса объекта. Хамфрис и Риддок проверили эту гипотезу путем исследования распознания объекта с укороченной горизонтальной осью (Humphreys, Riddoch, 1984, 1985). Они показали, что пять пациентов с правополушар-ными поражениями продемонстрировали более значительные нарушения при распознании изображений объектов, укороченных по горизонтальной оси, чем при распознании объектов с недостающими деталями. Обратный паттерн нарушений обнаружился у лиц, страдающих ассоциативной агнозией вследствие билатеральных поражений обоих полушарий мозга. Ульман утверждает, что, помимо структурной привязки объекта к осям координат, можно использовать

56

выравнивание объекта по горизонтальной оси. «Очевидно, проблема заключается в общей способности компенсировать трансформации объекта, а не только в способности создавать его структурное описание, привязанное к оси координат» (U1-man, 1996, с. 185).

2.1.1.2. Зрительная предметная агнозия и нарушения переработки информации в мозге

Роль переработки информации об общих свойствах объекта (см. обзор в Ulman, 1996; Тагг, Bulhoff, 1999). *Прямой подход* к распознанию объектов основан на допущении, что образ воспринимаемого объекта может быть распознан при его сравнении с образами объектов, хранящихся в памяти. Однако число образов даже единственного объекта, отраженного с разных точек зрения и при разных углах падения света, было бы слишком велико и требовало бы огромного объема памяти. Кроме того, образ, который требуется распознать, может несколько отличаться от всех образов, виденных в прошлом.

Было бы разумно предположить, что система распознания объектов была бы намного более эффективной (в смысле экономии объема памяти и надежности распознания конкретного объекта), если бы она опиралась на переработку *общих свойств объекта, число которых ограничено и которые намного легче сравнивать с небольшим количеством образов памяти* (Ullman, 1996). Чтобы распознать стол, необязательно хранить в памяти большое количество образцов форм, текстур, месторасположений и расцветок разнообразных столов в различных ракурсах. Общие свойства стола любой формы, местоположения, расцветки, текстуры или размера

могут храниться в памяти и использоваться для сравнения с соответствующими свойствами распознаваемого объекта.

Стадии переработки зрительной информации. Исследования приматов показывают, что переработка информации об общих свойствах объектов происходит в многочисленных специализированных и взаимосвязанных областях зрительной системы и включает несколько последовательных стадий. Предполагается, что эти стадии таковы:

1) *предварительная переработка* элементарных характеристик зрительной информации, таких как освещенность, цвет, движение;

2) *промежуточная переработка* — группировка элементарных характеристик с похожими свойствами в объекты и их общие очертания;

3) *окончательная переработка,* приводящая к восприятию объектов и сцен на основании результатов промежуточной переработки (Van Essen et al., 1990).

Зрение может пострадать при нарушении любой из трех стадий, но развитие зрительной агнозии объектов может быть связано главным образом со второй и особенно с третьей стадией переработки зрительной информации. Нарушения на стадии окончательной переработки зрительной информации — восприятия объектов — описаны в предыдущих разделах. Нарушения предварительной и промежуточной переработки и их связь со зрительной предметной агнозией рассматриваются в следующих разделах.

57

Нарушения низшего уровня переработки зрительной информации и зрительная предметная агнозия. *Частичная потеря элементарной зрительной чувствительности.* Некоторые авторы подчеркивают исключительную роль нарушений элементарной зрительной чувствительности при развитии зрительной агнозии. Бэй предполагает, что легкие нарушения зрительной чувствительности могут объяснять расстройства идентификации объектов (Bay, 1950; 1953). Он утверждает, что динамические процессы могут выявить такие элементарные нарушения, и обнаружил у пациентов со зрительной агнозией расстройства локальной адаптации в нормальных областях полей зрения. По его мнению, стимул," поступивший на эти поля, у таких пациентов угасает намного быстрее, чем у здоровых испытуемых. Бэй подчеркнул роль слабоумия и сниженного уровня сознания как дополнительного фактора развития зрительной агнозии у пациентов с нарушениями элементарной зрительной чувствительности.

Эттлингер указал на то, что элементарные нарушения зрения можно обнаружить у многих пациентов, не страдающих зрительной агнозией (Ettlinger, 1956). Он использовал обширную батарею тестов элементарных зрительных процессов, в том числе различения яркости, слияния мельканий, резкости восприятия мелких объектов, тахистоскопической резкости, локальной адаптации, и не обнаружил значимой корреляции между нарушениями элементарных сенсорных процессов и зрительной агнозией у 30 пациентов с поражениями мозга. Аналогичные результаты были получены Кантимулиной, которая обнаружила расстройства различения яркости и локальной адаптации у пациентов с затылочными поражениями при отсутствии зрительной агнозии (Кантимулина, 1961). Конечно, значительное снижение остроты зрения ухудшает способность выделять элементарные зрительные свойства, но такие нарушения можно преодолеть на последующих стадиях переработки зрительной информации.

Нарушения на промежуточном уровне переработки зрительной информации и **зрительная агнозия объектов.** *Нарушения на уровне анализа простых свойств. Мозговые корреляты процесса анализа простых свойств.* Со времен классических работ Хьюбела и Визеля известно, что ранние стадии переработки формы, в том числе ориентации линий, их пересечений и углов, у приматов проходят в области V1 (поле 17 Бродмана) (Hubel, Wiesel, 1959; 1968; 1977). Также обнаружено, что ранние стадии зрительной переработки элементов, которые можно использовать при анализе формы, локализуются в области V2. Эти области подготавливают информацию для переработки на высшем уровне и, таким образом, отвечают за ее *промежуточную переработку.*

В области V1, которая находится в стриарной коре, соответствующей полю 17 Бродмана, расположена серия капель и межкапельных участков. Нейроны области VI чувствительны к свету в пределах рецептивного поля, которое получает стимулы от небольшого участка сетчатки одного или обоих глаз через латеральные коленчатые ядра. В области V1 имеются ориентационные колонки и колонки глазодоминантности. Это было впервые показано в классической работе Хьюбела и Визеля (Hubel, Wiesel, 1959; 1968; 1977). В каждой ориентационной колонке представлена определенная ориентация линий. Среди других функциональных свойств колонок области V1 можно назвать ретинотопию, глазодоминантность

58

и цвет. Клетки рецептивного поля V1 реагируют на ориентацию линий, величину угла, контрастные границы контура, ориентацию контура, пересечение линий, движение и бинокулярную диспаратность. Рецептивные поля со слепыми окончаниями равно предпочитают линии и пересечения, но лучше всего реагируют на короткие линии и короткие фрагменты углов (см. обзор в von der Heudt, 1995). У обезьян клетки со слепыми окончаниями можно обнаружить в областях V1 и V2. Некоторые клетки в области капель получают закодированный в цвете сигнал от клеток латеральных коленчатых ядер.

Область V2 расположена в престриарной коре, занимает часть поля 18 Бродмана и содержит различные паттерны «толстых», «тонких» и «бледных» полосок («thick dense», «thin dense», «pale bands»). Области V1 и V2 во многом взаимосвязаны и являются дивергентными и конвергентными (см. обзор в Ts'o & Roe, 1995). Стимулы из V2 передаются в область V4, а затем в кору средневисочной области. Рецептивные поля в области V2 больше, чем в V1, и ретинотопия в V2 менее точная, чем в V1. Нейроны области V2 реагируют на более интегрированные свойства, например, клетки диспаратности реагируют на оптимальную стереоскопическую диспаратность сетчатки двух глаз, но не откликаются на монокулярную стимуляцию. Как и нейроны области VI, нейроны V2 активируются ориентацией, но, кроме того, они могут реагировать на контрастные границы как реальных, так и воображаемых, «субъективных» контуров (von der Heydt et al., 1984; von der Heydt, Peterhans, 1989). Эти нейроны расположены в районе тонких бледных полос области V2 (см. Grusser, Landis, 1991; von der Heydt, 1995). Нейроны «тонких полос» реагируют на хроматические стимулы. Область V2 (часть поля 18 Бродмана) содержит нейроны, которые характеризуются сильной настройкой на ориентацию и чередование светлых и темных полос, что указывает на их способность к избирательной пространственно-частотной настройке, являющейся первым этапом распознания текстуры и следующим за областью VI этапом определения контуров (см. обзор в Grusser, Landis, 1991).

Нарушения на уровне анализа простых свойств или нарушения различения простых свойств.

Сохранность дифференциальных порогов при неограниченном времени предъявления и коротком межстимульном интервале. Рассмотренные данные указывают на возможность того, что распознание ориентации линий, величины углов, текстур может проходить на ранних стадиях восприятия объекта в мозге. Обнаружено, что можно выявить нарушения в способности воспринимать наклон двух линий как одинаковый или разный (Warrington, Rabin, 1970). Были разработаны специальные тесты для диагностики способности пациентов подбирать наклон линии по имеющемуся образцу, где они расположены в виде «солнечных лучей» и образуют с горизонталью углы от 0° до 180° с шагом в 16°. Длина линии «луча» и стимула одинакова. В усложненном варианте теста сти-мульная линия была значительно короче «луча» (Benton et al, 1978).

Данные нарушения могут играть некоторую роль в развитии зрительной агнозии объектов. Предположив это, мы ожидали обнаружить у пациентов со зрительной агнозией объектов и поражениями затылочной доли различную статистическую частоту нарушений распознания ориентации линий, различения величины углов и текстур. Однако при времени предъявления стимула 2000 мс и межсти-

59

мульном интервале 2 с не было обнаружено значительных нарушений. Трудности начали возникать, когда время предъявления сокращалось до 200 мс либо меж-стимульный интервал увеличивался до 5 или 10 с.

Мы обследовали 32 пациента после инсульта (Тонконогий, 1973; Меерсон, 1986) и 42 пациента, перенесших удаление передненижней височной доли в ходе операции по лечению височной эпилепсии (Меерсон, 1977; Меерсон, 1986). В группе пациентов после инсульта зрительная агнозия объектов и возможные поражения затылочно-височной области были обнаружены у 8 человек, в том числе билатеральные поражения у 4 человек и левотеменные поражения у 4 человек. В контрольную группу входили следующие пациенты:

1) с конструктивной апраксией и преимущественно нижнетеменными поражениями — три случая с левосторонними и один случай с правосторонними поражениями;
2) с афазией Вернике и верхнезадними височными поражениями — 12 случаев, все левосторонние;
3) с афазией Брока, левосторонней или правосторонней гемиплегией и фронтальными премоторными поражениями — 8 случаев, из них 6 пациентов с левосторонними и 2 пациента с правосторонними поражениями.

В число клинических критериев локализации поражений также входило наличие гемианопсий и типы гемианопсии. Пациенты тестировались в период от 5-6 недель до нескольких месяцев после инсульта.

В группу пациентов с удалением передненижней височной доли входили 22 человека, перенесшие операцию на правом полушарии, и 20 человек — на левом полушарии. У них были удалены такие части передненижней височной доли, как парагиппокампальная и веретенообразная извилина и медиобазальные структуры, прежде всего гиппокамп. В этой группе пациентов зрительная агнозия" объектов не обнаружена. Пациенты тестировались через 4-6 недель после операции (Меерсон, 1986, стр. 124-125). Различение углов и текстур исследовалось по тому же принципу, что и у пациентов с иной локализацией поражений.

Стимульный материал представлял собой линии, отклоняющиеся от горизонтали на 30-75°, и углы такой же величины (рис. 2.1.5). В исследовании пациентов, перенесших инсульт и операцию, величина углов и отклонений линий составляла 5-45° и 1-45° соответственно.

В другой набор стимулов входили текстуры с разными статистическими характеристиками. Текстуры состояли из маленьких черных квадратиков, выстроенных в линии, на фоне большого белого квадрата (Julezs, 1971). Они различались по частоте маленьких черных квадратиков, изображенных в случайном порядке в соответствии со статистикой первого порядка в диапазоне отр = 0,1 дор = 0,9, с разностями от p = 0,05 до p = 0,4 (см. рис. 2.1.5).

Стимулы предъявлялись на экране тахистоскопа со временем экспозиции 2 с. Интервал между двумя сравниваемыми стимулами составлял 0 с, то есть два стимула предъявлялись одновременно. Увидев пару

стимулов, испытуемый должен был сказать, являются ли, например, два угла одинаковой или разной величины одинаковыми или разными. После завершения теста подсчитывались средние
60
дифференциальные пороги. Мы ожидали, что возможные нарушения в областях VI и V2, исследованные Хьюбелом и Визелем, проявятся в увеличении дифференциальных порогов различения углов и текстур.

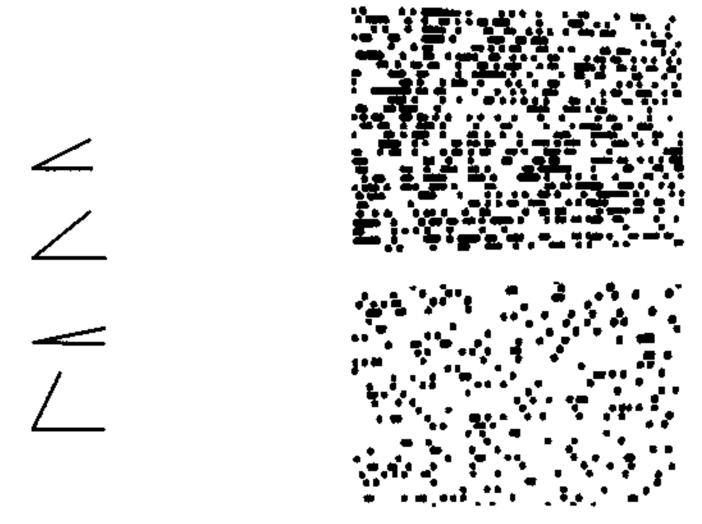


Рис. 2.1.5. Примеры углов и текстур, используемых для дифференциации двух стимулов. Вероятность черных квадратов для верхней текстуры - $p = 0{,}2$, для нижней - $p = 0{,}45$

Результаты различения углов указывают на отсутствие значимых различий дифференциальных порогов в двух группах пациентов — со зрительной агнозией объектов и затылочными или затылочно-височными поражениями и с различной локализацией поражений вне затылочной области (Меерсон, 1986). При времени экспозиции 2000 мс и одновременном предъявлении двух стимулов для различения средние дифференциальные пороги различения углов и текстур были одинаковыми во всех группах пациентов (рис. 2.1.6). Пороги различения углов были чуть выше в группе с затылочными поражениями и составляли 6,3 по сравнению с 4,8 у пациентов с теменными поражениями, 4,2 у пациентов с верхнезадними височными поражениями и 3,6 у пациентов с премоторными фронтальными поражениями. Аналогичные результаты — 3,6 — были получены в группе с нижневисочными поражениями.

Дизайн исследования: два угла, изображенных внизу рисунка, предъявлялись на экране тахистоскопа с интервалом 0 с (одновременно) или 10 с. Время предъявления — 2 с. Испытуемый должен сказать, одинаковые эти стимулы или разные.

Как и в эксперименте с различением углов, средние дифференциальные пороги различения текстур при одновременном предъявлении не различались значимым образом у пациентов с затылочными, теменными, верхневисочными, задне-височными и премоторными фронтальными поражениями и составляли 0,08; 0,075; 0,071; 0,085 и 0,065 соответственно.
61
Эти результаты указывают на возможную сохранность промежуточных стадий переработки простых свойств, таких как различение углов и текстур, у пациентов с различными типами локальной патологии мозга. В том числе у пациентов с наличием или отсутствием затылочных поражений, при условии предъявления сигналов в конвенциональном виде с оптимальным временем экспозиции и меж-стимульными интервалами в 0, 5 и 10 с. Некоторое улучшение различения углов, отмеченное в группе с затылочными поражениями по сравнению с другими группами пациентов, возможно, связано с довольно незначительными нарушениями в оценке величины углов на низшем уровне переработки зрительной информации. Различия между группами пациентов с различной локализацией поражений стали более значимыми при увеличении межстимульных интервалов или уменьшении времени экспозиции.

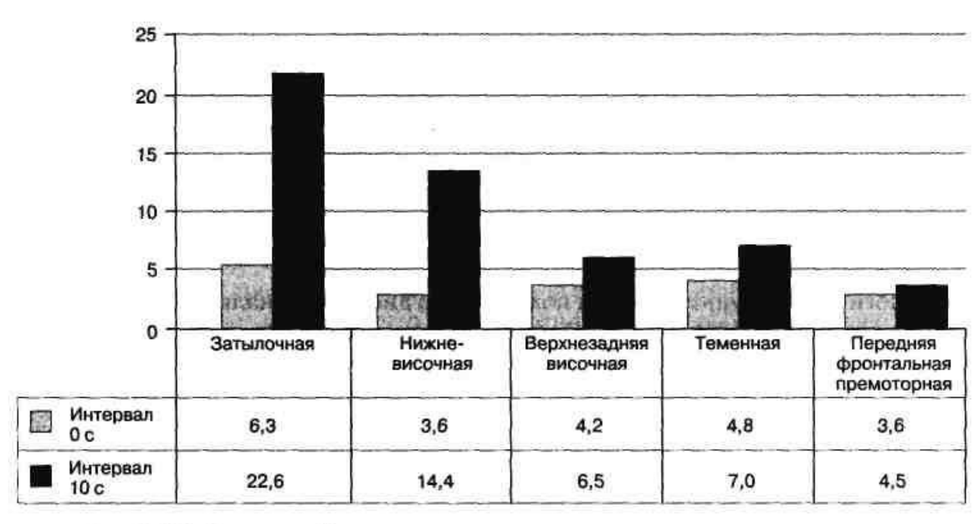


Рис. 2.1.6. Средние дифференциальные пороги различения углов в группах пациентов с различной корковой локализацией поражений

Увеличение межстимульных интервалов. Расстройства зрительной рабочей памяти. Во второй серии экспериментов по различению углов время экспозиции стимулов осталось 2000 мс, но интервалы между двумя стимулами варьировались: 0 с, 5 с и 10 с. Результаты представлены в табл. 2.1.2. При одновременном предъявлении стимулов средние дифференциальные пороги для углов были немного выше в группе с затылочными поражениями, чем в других группах пациентов, но эти различия значительно усилились при увеличении межстимульных интервалов. Например, средние дифференциальные пороги различения углов в группе с теменными поражениями возросли от 4,6 до 8,9 при интервалах 0 и 10 с соответственно, а в группе с затылочными поражениями произошло возрастание от 6,3 до 22,6. Значительное увеличение средних дифференциальных порогов различения углов также обнаружилось в группе пациентов с передневисочными поражениями: от 3,6 при межстимульном интервале 0 с до 14,4 при интервале 10 с (см. табл. 2.1.2).
62

Таблица 2.1.2 **Изменения дифференциальных порогов распознавания углов и текстур при увеличении межстимульного интервала от 0 с (одновременное предъявление) до 5 с и 10 с**

Локализация поражений	Межстимульный интервал		
	0 с	5 с	10 с
Дифференциальные пороги (в градусах) для углов			
Затылочная	6,3 ± 0,37	15,2 ± 3,7	22,6 ± 7,2
Височная передненижняя	3,6 ± 0,3	8,2 ± 1,3	14,4 ± 2,3
верхнезадняя	4,2 ± 0,66	5,2 ± 0,7	6,5 ± 0,8
Теменная	4,8 ± 0,84	6,3 ± 0,5	7,0 ± 2,1
Фронтальная премоторная	3,6 ± 0,14	4,0 ± 0,4	4,5 ± 0,4
Дифференциальные пороги (дельта p) для текстур			
Затылочная	0,08 ± 0,02	0,18 ± 0,4	0,23 ± 0,06
Височная передненижняя	0,085 ± 0,015	0,10 ± 0,04	0,23 ± 0,09
верхнезадняя	0,07 ± 0,015	0,70 ± 0,05	0,10 ± 0,02
Теменная	0,075 ± 0,01	0,09 ± 0,02	0,11 ± 0,02
Фронтальная премоторная	0,065 ± 0,008	0,07 ± 0,01	0,08 ± 0,06

Аналогичные результаты были получены по дифференциальным порогам различения текстур (см. табл. 2.1.2). С увеличением межстимульного интервала от 0 до 10 с средние дифференциальные пороги в группе с затылочными поражениями возросли почти в три раза — с 0,08 до 0,23, в группе с передненижними височными поражениями — с 0,085 до 0,23, а в остальных группах возросли лишь незначительно.

Кратковременная экспозиция. Процедура тестирования не отличается от той, которая применялась при увеличении межстимульных интервалов, только эти интервалы фиксировались на 2 с, а время экспозиции сократилось с 2000 до 500 и 200 мс. В группе с затылочными поражениями это привело к заметному возрастанию дифференциальных порогов от 6,3 ± 0,37 до 9,6 ± 0,85 при времени экспозиции 500 мс и до 13,3 ± 2,6 при времени экспозиции 200 мс. В остальных группах пациентов значимого возрастания дифференциальных порогов не произошло. Например, в группе с верхнезадними височными поражениями дифференциальные пороги различения углов составляли 5,3 ± 0,3 при 2000 мс, 5,5 ± 0,66 при 500 мс и 6,1 ± 0,18 при 200 мс. Группа с передненижними поражениями не включалась в тестирование.

Результаты тестов можно объяснить возможными нарушениями некоторых операций, проходящих в колонках нейронов, расположенных в областях VI и V2. Возможно, операции, за которые отвечают эти нейроны,

частично или полностью отвечают за сохранение информации об ориентации линий, величине углов и свойствах текстур в зрительной рабочей памяти для дальнейшей переработки. Поэтому операции могут нарушаться, когда рабочая память нагружается за счет увеличения межстимульного интервала или уменьшения времени экспозиции. Это объ-
63
яснение может быть основано на роли высоких и низких частотных характеристик пространства при переработке информации. Возможно, информация низкой пространственной частоты лучше сохраняется и менее подвержена нарушениям, а информация высокой пространственной частоты более уязвима и менее защищена. Поэтому дифференциальные пороги увеличиваются в трудных неконвенциональных условиях при кратковременном предъявлении или увеличении межстимульного интервала с сохранением низкочастотных градаций сигнала и нарушением высокочастотных различий градации.

Операции, участвующие в подготовке зрительной информации для дальнейшей переработки, могут быть направлены на сохранение всего объема информации путем ее объединения или группировки в большие группы. Возможный механизм такого уменьшения объема информации может быть связан с процессом разбора стимула на составляющие для его дальнейшей переработки с использованием фильтров высоких и низких пространственных частот. В рабочей памяти пациентов с корковой патологией разбор стимула на небольшие составляющие с помощью высокочастотных фильтров может нарушаться, хотя разбор его на большие части с помощью низкочастотных фильтров остается сохранным. Например, углы после первоначального запоминания могут быть объединены в большие группы с разницей по величине в 15°. Это позволяет разбить углы от 5° до 45° на три большие группы, переработать которые легче, чем 9 маленьких групп с разницей по величине в 5° (см. табл. 2.1.2). При разбиении на большие группы в рабочей зрительной памяти требуется меньше места для хранения информации и облегчается ее защита от воздействий, что очень важно при переработке хорошо знакомой зрительной информации конвенционального типа. В то же время, разбиение на многочисленные маленькие группы занимает больше времени и больше места в хранилище рабочей памяти. Но маленькие группы могут быть полезны в случае переработки неконвенциональной, новой информации.

Увеличение дифференциальных порогов различения углов и текстур у пациентов с затылочными поражениями ограничивается зрительной модальностью. При различении звуковых тонов увеличение межстимульного интервала не привело к значимому возрастанию дифференциальных порогов у пациентов с затылочными поражениями, хотя в группе пациентов с передневисочными поражениями было зафиксировано значительное увеличение порогов в зрительной и слуховой модальности (см. раздел 2.5 «Слуховая агнозия»). Эти результаты указывают на возможные различия, лежащие в основе процессов группировки информации в рабочей памяти, происходящих в затылочной и передненижней височной областях. Возможно, зрительная информация о простых свойствах объекта анализируется в зрительной рабочей памяти в затылочной области для использования на последующих стадиях переработки зрительной информации. В то же время, анализ информации в зрительной рабочей памяти в затылочной области и в слуховой рабочей памяти в верхнезадних височных областях используется для перевода информации из одномодальных слуховых или зрительных кодов в многомодальный код в передненижних областях. Перевод информации, объединенной в большие группы, может сохраняться, но перевод информации, разбитой на многочисленные маленькие группы, нарушается, что приводит к увеличению дифференциальных порогов при поражениях передненижних височных областей.
64
Нарушения процессов группировки в рабочей памяти и сохранность распознания объектов после удаления передненижней височной доли указывают на возможность того, что нарушения этих процессов не играют важной роли при развитии зрительной агнозии объектов или могут служить дополнительным фактором, осложняющим уже существующие нарушения высшего уровня переработки зрительной информации. Это выступает особенно отчетливо в ходе запоминания или распознания объектов в неконвенциональном виде или других типов переработки неконвенциональной зрительной информации.

Механизмы, лежащие в основе анализа стимулов при кратковременном предъявлении, также могут быть связаны со зрительной рабочей памятью в том случае, когда предъявление удлиняется, чтобы обеспечить время для анализа стимулов, необходимого для дальнейшей переработки. Увеличение времени предъявления может способствовать анализу ограниченного числа больших групп зрительной информации, но может быть несущественным для переработки многочисленных мелких групп, что приводит к увеличению дифференциальных порогов.

Нарушения кодирования простых свойств объектов при кратковременном предъявлении могут играть некоторую роль в развитии зрительной агнозии объектов. Возможно, распознание объектов с помощью более точного описания их простых свойств может нарушаться при неспособности пациентов завершить эту операцию за короткий промежуток времени. Но это может главным образом относиться к неконвенциональному типу зрительной агнозии объектов, поскольку конвенциональная агнозия объектов обычно проявляется при неограниченном времени предъявления.

В то же время, можно наблюдать больше нарушений в различении ориентации линий, величины углов и

текстур при неограниченном времени предъявления, когда пациентам со зрительной агнозией объектов приходится различать эти относительно простые свойства как часть более сложных свойств.

Нарушения высших уровней переработки зрительной информации и зрительная предметная агнозия.

Нарушения на уровне анализа сложных свойств. Мозговые корреляты процесса анализа сложных свойств.

Область V4 включает в себя престриарную зону зрительной коры, в том числе, участки веретенообразной и язычной борозды (McKeefy, Zeki, 1997) и может быть связана с высшим уровнем процессов распознания объекта. Нарушения областей V2 или V4 у животных также влияют на способность различать объекты в плотном потоке стимулов, «соревнующихся» друг с другом в интенсивности (Schiller, 1993).

Из области V4 стимулы поступают в нижневисочную область (НВ), которая включает в себя заднюю нижневисочную зону (ЗНВ) и переднюю нижневисочную зону (ПНВ). Билатеральное удаление НВ у обезьян приводит к постоянным нарушениям зрительного различения и распознания (Gross, 1992; Ungerleider, Mish-kin, 1982). Психологические исследования показывают (см. обзор Young, 1995), что клетки ПНВ сильнее реагируют на сложные стимулы, чем на простые линии или точки (Tanaka et al, 1990; Fujita et al., 1992). Некоторые клетки отвечают на специфические стимулы, такие как руки (Gross et al., 1992) или лица (Bruce etal., 1981; Desimone et al., 1984; Young, Yamane, 1992), но нечувствительны к расположению, размеру, цвету или пространственной частоте стимула. Одна группа кле-

65

ток, избирательно реагирующих на лица, отвечает на целостные образы лиц, другая — на части лица. Некоторые клетки в НВ области предпочитают конкретное расположение объекта. Определенная ориентация объекта вызывает более сильный ответ. Другие клетки широко настроены на многочисленные ракурсы объекта, возможно, получая конвергирующую информацию со многих клеток, настроенных на конкретное расположение (Logothetis, 1995). Это может быть связано с применением позиционно-комбинирующего подхода *(view-combination approach)* (Ulman, 1999).

Показано, что простые стимулы в виде очень похожих элементов разнообразных объектов могут возбуждать определенные области, прилегающие к соседним нейронам (Fujita et al., 1992). Нейроны, организованные в виде колонок или модулей в вертикальном разрезе, отвечают на один и тот же стимул так же, как самый первый нейрон. Эти данные позволяют предположить, что нейроны работают в качестве детекторов фрагментов паттернов, или «алфавита» паттернов, благодаря чему играют основную роль в процессе распознания (Stryker, 1992). Однако нейрон не отвечает на разнообразные стимулы, включающие в себя предпочитаемый им фрагмент паттернов. Таким образом, наличие одной из «букв» алфавита в объекте или фигуре не возбуждает соответствующий нейрон. Это позволяет заключить, что, по крайней мере, предложенный исследователями алфавит основных свойств не соответствует алфавиту, хранящемуся в мозге обезьян.

Подробный обзор данных, полученных при простой записи активности нейронов, представлен в Grusser, Landis (1991), Ts'o, Roe (1995), Parker et al. (1995). Эти данные представляют собой важный шаг в понимании механизмов анализа формы и распознавания объектов в зрительной системе. Однако остается неясным, каким образом процесс переработки формы переходит от распознания простых свойств в областях V1 и V2 к распознанию сложных свойств и формы объектов в НВ области. Этот процесс включает в себя множество сложных операций, связанных с переработкой зрительной информации конвенционального и неконвенционального типа, которые отражены в современных теориях, основанных на психологических и нейропсихологических исследованиях и моделировании процесса зрительного распознания объектов. Конечно, требуются дальнейшие исследования по записи активности нейронов. Также было бы очень интересно рассмотреть очевидные противоречия между реакцией НВ клеток на визуально предъявленные объекты и анатомическими данными о том, что при зрительной агнозии объектов поражения преимущественно локализуются в затылочной и задневисочно-затылочной областях.

Нарушения формирования сложных свойств из простых свойств. *Различение сложных свойств.*

Диагностировать способность различения сложных фигур, составленных из сочетания простых свойств, по одному из этих простых свойств можно с помощью набора простых свойств или отличающихся друг от друга сложных фигур. Один из таких тестов был разработан Эфроном (Efron, 1968). Автор исследовал различение формы, предъявляя испытуемому для сравнения пары прямоугольников. Все фигуры уравнены по яркости и площади (рис. 2.1.7).

Основная фигура (справа) сравнивается с фигурами слева. Фигуры в паре одинаковы, если длины их вертикальных и горизонтальных сторон равны. У одной

66

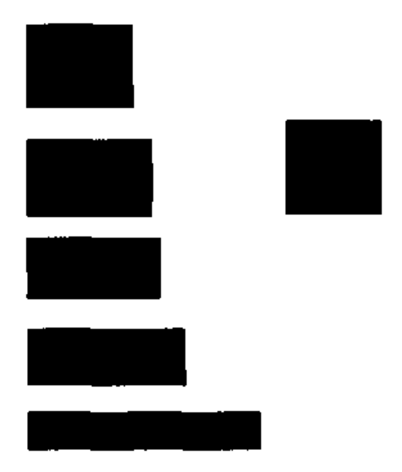


Рис. 2.1.7. Фигуры Эфрона (по Warrington, 1990)

из фигур в разных парах форма оставалась постоянной, а у второй фигуры соотношение длин горизонтальной и вертикальной сторон постепенно увеличивалось. Испытуемый должен был сравнить это соотношение у прямоугольников, уравненных по простым свойствам, таким как яркость и площадь. От испытуемого требовалось сказать, одинаковые фигуры или разные.

Тест не представлял никаких трудностей для здоровых испытуемых. С помощью теста Эфрона Уоррингтон обследовал двух пациентов, Д. А. Ф. и Р. Б. С, со зрительной агнозией объектов и лиц (Warrrington, 1986). Обнаружено, что результаты тестов испытуемых зависели от степени сходства двух прямоугольников. Результаты значительно ухудшались, когда соотношение горизонтальной и вертикальной сторон становилось очень маленьким.

Со временем тест Эфрона стал стандартным
методом исследования различения формы у пациентов со зрительной агнозией объектов. Однако на самом деле он диагностирует различение сложных свойств прямоугольников, различающихся по одному из простых свойств. Было бы полезно сравнить результаты теста Эфрона с тестированием различения такого простого свойства, как соотношение длин горизонтальных и вертикальных линий, равных или различных, взятого отдельно от других свойств прямоугольников. Это поможет выявить нарушения процесса формирования сложных свойств, связанные с трудностями распознания простых свойств объекта. Такой тест был разработан одним из авторов (Тонконогий, 1973).

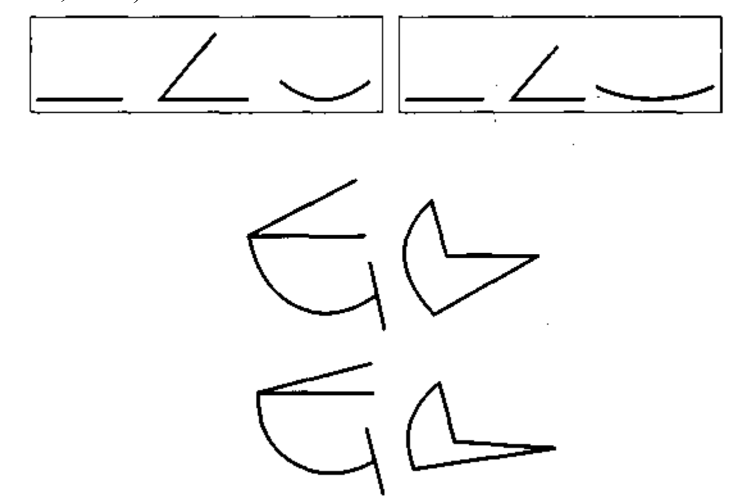


Рис. 2.1.8 А. Комплексы, состоящие из трех простых свойств - ориентация линии, величина угла и градус дуги

67

В предъявляемом рисунке (рис. 2.1.8 А) испытуемому требуется различить комплексы, состоящие из трех простых свойств — ориентация линии, величина угла и градус дуги. Различия между простыми свойствами превышали дифференциальные пороги, установленные для пациентов с затылочными поражениями при предыдущем тестировании. Комплексы предъявлялись попарно на экране та-хистоскопа. Время предъявления составляло 2000 мс. Испытуемый должен был сказать, являются ли два предъявленных комплекса одинаковыми или разными. Различия заключались в одном или двух простых свойствах. В нижней части экрана три простые свойства объединялись в открытые или закрытые геометрические фигуры.

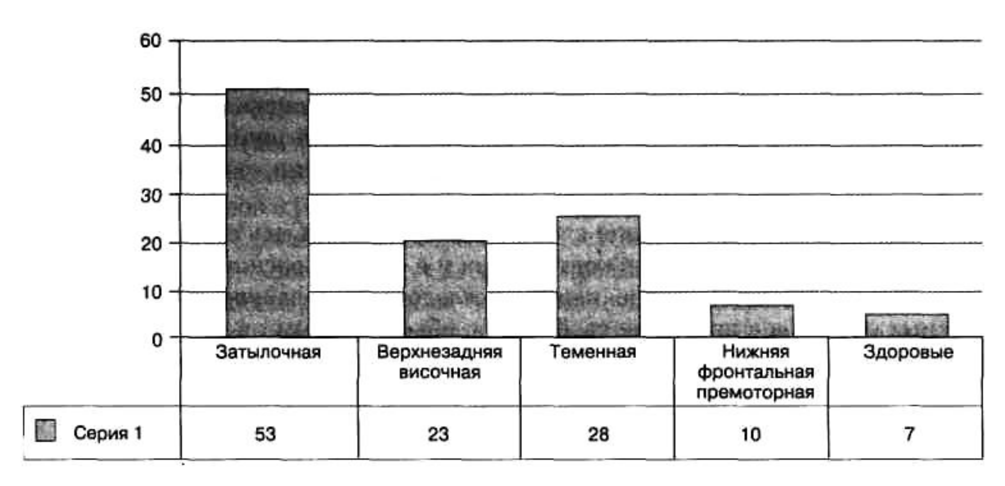


Рис. 2.1.8 Б. Процент ошибок при различении двух комплексов из трех простых свойств, не объединенных в геометрические фигуры (два верхних комплекса на рис. 2.1.8 А)

В выборку входили 12 пациентов со зрительной агнозией объектов и преимущественно затылочными поражениями, 15 пациентов с афазией Вернике и верхнезадними височными поражениями в доминирующем полушарии, 12 пациентов с нижнетеменными поражениями, 18 пациентов с фронтальными премоторными поражениями и 10 здоровых испытуемых.

Процентная доля ошибок (рис. 2.1.8 Б) у пациентов со зрительной агнозией объектов и поражениями затылочной доли составляла 53 ± 13, а у пациентов с фронтальными премоторными поражениями и здоровых испытуемых процент ошибок равнялся 10 ± 0,8 и 7,0 ± 0,01 соответственно. Процентная доля ошибок у пациентов с теменными и верхнезадними височными поражениями была высокой по сравнению с остальными группами, но ниже, чем у группы с затылочными поражениями. У пациентов с поражениями теменной доли она составляла 28 ± 2,4. Резкое возрастание количества ошибок до 23 ± 2,0 было также зафиксировано в группе пациентов с верхнезадними височными поражениями и афазией Вернике, но без признаков зрительной агнозии объектов. Это может быть связано с ролью структур верхнезадних областей височной доли и особенно теменной доли в процессе переработки информации о сложных свойствах.

68

Роль оценки общей формы объекта. По-видимому, здоровые испытуемые воспринимают комплексные фигуры и их контуры как единую визуальную структуру и определяют общую форму фигуры как «округлую» или «продолговатую». Они также пытаются рассматривать комплексы из трех отдельных простых свойств как единый, но местами прерванный контур (что-то вроде иллюзорного контура). Однако пациенты пытаются преодолеть трудности, используя сравнение всех простых свойств между собой. С помощью этой стратегии им время от времени удавалось правильно оценить одинаковые и разные комплексы. Когда комплексы трех простых свойств давались на карточках, пациенты пытались расположить карточки одну под другой, чтобы облегчить распознание путем сравнения углов, линий и дуг. *Эти данные указывают на неспособность пациентов объединять простые свойства в сложные фигуры, имеющие определенный контур, что затрудняет успешную переработку информации при восприятии объектов.* Это нарушение объединения простых элементов в сложные фигуры также наблюдается в исследованиях восприятия объектов на фоне зрительного шума, незавершенных объектов или объектов при кратковременном предъявлении, описанных в данном разделе.

Нарушения конструирования сложных фигур могут быть связаны с нарушениями объединения элементов контура, как и в случаях распознания объекта на фоне шума. Однако, согласно нашим исследованиям нарушений различения сложных объектов с простыми свойствами, объединенными в открытые или закрытые геометрические фигуры, эта операция не играет большой роли (рис. 2.1.8 А). У пациентов с легкой зрительной агнозией и поражениями преимущественно затылочной доли не было отмечено улучшений различения сложных фигур по сравнению с различением комплексов простых свойств. В то же время, более легкое решение задач и снижение числа ошибок наблюдалось у здоровых испытуемых и пациентов с поражениями височной и нижней фронтальной премоторной области. Интересно, что пациенты с незатылочными поражениями и здоровые испытуемые воспринимали общие очертания геометрических фигур при их сравнении примерно так: «эта фигура более продолговатая, а эта — более округлая», в то время как пациенты с затылочными поражениями рассматривали простые свойства фигуры по отдельности и не могли оценить ее общие очертания.

Роль простых и сложных свойств в восприятии объектов и его нарушениях. Существует ограниченное число хорошо известных информативных свойств, которые нужно переработать в ходе восприятия объекта. Отбор наиболее информативных свойств может осуществляться в процессе обучения, при котором нейронные системы мозга придают больший вес конкретным свойствам, которые чаще встречаются вместе в ходе восприятия конкретного объекта и его частей.

Использование простых свойств. Простые свойства, в том числе ориентация и длина линий и углы,

распознаются на ранних стадиях переработки зрительной информации нейронами областей VI и V2 без специального обучения. Но непосредственное использование этих простых свойств очень замедляет процесс распознания, потому что требует описания всех или почти всех простых свойств конкретных объектов. При нарушениях распознания объектов можно использовать эти простые свойства для компенсации нарушений использования более слож-
69
ных свойств. Часто требуется использовать полный или почти полный перечень простых свойств. Как было показано в предыдущих разделах, такой подход часто применяется при нарушениях, когда использование сложных свойств затрудняется, например, путем сокращения времени предъявления объекта, особенно в случае переработки неконвенциональной информации.

Использование сложных свойств. Можно добиться значительной экономии времени благодаря использованию более сложных свойств, характеризующих целостный объект или его части. В таком случае простые свойства служат элементарными «кирпичиками» или «алфавитом» для построения сложных свойств, выступающих в процессе распознания как «слоги» или «слова». Более сложные свойства, такие как контур, могут быть построены на основании очертаний простых свойств (Gauthier, Тагг, 1997; Tanaka, Sengko, 1997). Пример такого построения приведен в предыдущем разделе (исследования нарушений формирования сложных свойств у пациентов с различной локализацией поражений коры головного мозга). Отмечено, что эти нарушения особенно выражены в группе пациентов с затылочными поражениями. Это соответствует нейропсихологическим данным. Запись потенциалов одиночных нейронов выявляет реакцию нейронов в области V2 на контуры — реальные и воображаемые, «субъективные» (см. обзор в Grusser, Landing, 1991). Эти контуры могут входить в предзаданный перечень свойств, используемых в процессе распознания. Чтобы распознать конкретный объект, свойства сравниваются с моделями различных объектов, построенных в ходе обучения и хранящихся в памяти.

Такая система отражает принципы, предложенные Марром, согласно которым целью зрительной системы является воссоздание трехмерной сцены по двухмерным паттернам светлых и темных точек, формирующимся на чувствительных областях сетчатки (Магг, 1982). Это достигается путем комбинации простых свойств в более сложные, например, линии группируются в контуры, а далее — в поверхности и объекты. Марр считает, что на последнем этапе этого процесса описание объекта, центрированное на позиции наблюдателя, переводится в трехмерное представительство объекта с центром в месте его расположения (см. также Pinker, 1984; Tarr, Bulthoff, 1999). Следует особо подчеркнуть роль прошлого опыта и процесса научения при распознании хорошо знакомых, часто встречаемых объектов в их конвенциональном, незашумленном виде. Для реализации такого подхода требуется создание в памяти хранилища моделей, содержащего относительно небольшое количество часто встречаемых неза-шумленных объектов в конвенциональном виде. Такая система относительно проста, занимает небольшую область коры и может обладать значительной избыточностью, которая защитит ее в случае поражения головного мозга. В то же время, в случае разрушения этой системы при поражении мозга или распознания скрытых или новых объектов, в процессе распознания может быть использована менее точная и более громоздкая система, основанная на простых свойствах.

Можно выдвигать самые различные предположения в попытках определить, какие именно типы свойств задействуются системой, основанной на сложных свойствах. Поскольку эти свойства предопределены процессом научения, они должны быть инвариантными, то есть сохранять свою стабильность при возмож-
70
ных изменениях освещения или ракурса в ходе распознания объекта. Можно предложить два вида описаний объекта (см. Ulman, 1996).

Один вид основан на инвариантных свойствах, характеризующих целостный объект. Конкретные типы глобальных свойств, используемых в этом виде распознания объектов, остаются неизвестными, но некоторые исследователи высказывают предположения по этому поводу. Эти свойства могут быть неочевидными и представлять собой, например, по мнению Гибсона, проективный инвариант в виде сложного соотношения четырех коллинеарных точек (Gibson, 1979). Он также предполагает, что дополнительный тип инвариантов «высшего порядка» можно представить как пространственные и временные градиенты плотности текстуры. Другой подход к определению свойств может основываться на коэффициентах трансформации Фурье. В системе распознания инвариантные свойства могут основываться на измерении площади, протяженности, периметра и особенностей формы (Bolles, Cian, 1982). Инвариантное свойство может представлять собой общее число имеющихся частей объекта (Ulman, 1996). Например, квадрат состоит из четырех прямых линий одинаковой длины, четырех вершин и не имеет терминаторов линий; треугольник состоит из трех вершин и трех линий, ограниченных парами линий на этих вершинах. По-видимому, такой тип описания целостных объектов является наиболее эффективным, относительно простым и самым быстрым способом распознания объектов в конвенциональном незашумленном виде. Он, вероятно, нарушается в случаях зрительной агнозии объектов, когда пациенты не могут правильно описать общую форму объекта, например, «нечто округлое» или «нечто продолговатое». Кроме того, инвариантных свойств целостного объекта может быть недостаточно для описания объекта в конвенциональном виде. Ульман приводит для примера лисицу и собаку или разные марки

мотоциклов, которые нельзя различить, опираясь на такие глобальные свойства, как площадь, периметр, особенности движения (Ulman, 1996). В таких случаях требуется разработка детального описания формы. Таковое может быть получено с помощью *другого типа* описания объектов, основанного на разложении частей объекта и его структурного описания. Этот метод определяется как разложение объекта на его родовые части и описание объекта как комбинации этих частей. Вместо переработки свойств на уровне целостного объекта методы разложения основаны на том, что каждый объект можно описать как комбинацию небольшого количества частей или компонентов. Эти компоненты являются родовыми элементами — инвариантными и сохраняющимися в различных ракурсах. Их можно обнаружить и распознать в первую очередь. На следующем этапе родовые элементы могут различным образом группироваться для описания разных объектов как комбинации частей. Например, лицо можно разложить на нос, глаза, уши, щеки и рот. После распознания частей можно распознать целостное лицо как комбинацию этих «родовых» частей. В число родовых свойств могут входить углы и отрезки (Sutherland, 1968; Milner, 1974), цилиндры (Binford, 1971; Brooks, 1981) и контуры (Hoffman, Richards, 1986). Бидерман описывает объекты в терминах небольшого перечня простейших частей, называемых геонами (Biederman, 1985). Процесс разложения может определяться соотношениями между контурами образа, такими как колинеарность точек или линий, симметричность и асимметричность. На схеме, предложенной Хоффма-
71
ном и Ричардсом, контуры расчленены по минимуму кривизны и образуют небольшой «словарь» основных частей, или «кодонов» (Hoffman & Richards, 1986).

Распознание частей может облегчаться их дальнейшим разложением на более простые части низшего уровня, из которых формируются части высшего порядка, и таким образом выстраивается «иерархия свойств». Например, часть низшего уровня представляет собой прямую линию, а при добавлении к ней углов и вершин получается часть высшего порядка, сформированная на основе прямой линии. Нарушения в использовании такого подхода можно наблюдать, когда объект представлен неполным перечнем частей и необходимо реконструировать отсутствующие сложные свойства. Эта реконструкция может опираться на законы симметрии, пространственной близости или колинеарности, описанные в гештальт-психологии.

Рисунок ножниц с незаконченной правой или левой половиной может быть завершен путем симметричного отображения отсутствующей части. Незавершенный рисунок чайника можно распознать путем продолжения криволинейного контура.

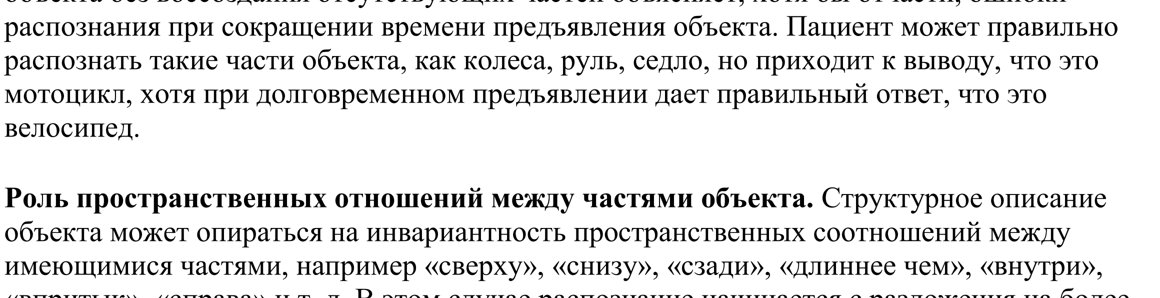


Рис. 2.1.9. Незавершенные изображения ножниц и чайника

Пациент со зрительной агнозией объектов часто пробует опереться на существующие части и распознает ножницы как «ложку», «чайник» или «ботинок», не пытаясь воссоздать образ исходного объекта (рис. 2.1.9). Пациенты часто даже не пытаются соединить две части незавершенного изображения якоря, концентрируются на нижней части и называют ее «дорожным знаком». Возможно, эта тенденция переходить к распознанию сложных свойств объекта без воссоздания отсутствующих частей объясняет, хотя бы отчасти, ошибки распознания при сокращении времени предъявления объекта. Пациент может правильно распознать такие части объекта, как колеса, руль, седло, но приходит к выводу, что это мотоцикл, хотя при долговременном предъявлении дает правильный ответ, что это велосипед.

Роль пространственных отношений между частями объекта. Структурное описание объекта может опираться на инвариантность пространственных соотношений между имеющимися частями, например «сверху», «снизу», «сзади», «длиннее чем», «внутри», «впритык», «справа» и т. д. В этом случае распознание начинается с разложения на более простые части, которые намного легче распознать. На второй стадии происходит распознание целостного объекта с опорой на пространственные соотношения между его простыми частями. Вторая стадия помогает различить объекты, которые имеют одинаковые части, но различаются по их пространственному расположению.

Нарушения пространственной комбинации более простых свойств в сложные свойства объекта изучались с помощью рисунков объектов, разделенных на не-
72
сколько частей (Meerson, 1986). На рисунке изображались главные и второстепенные детали объекта, расположенные в различных местах, которые не соответствовали их пространственному соотношению в реальном объекте (рис. 2.1.10). Испытуемый мог распознать объект с помощью мысленного восстановления пространственных соотношений между его деталями. Картинки предъявлялись с помощью тахистоскопа. Время предъявления составляло 1500 мс. Нарушения распознания объектов на этих рисунках были менее выражены в группе из 23 пациентов с затылочными поражениями по сравнению с группой из 12 пациентов с теменными поражениями и легкой зрительной пространственной агнозией. Процентная доля ошибок у пациентов с теменными поражениями достигла 32 ± 3,3 и осталась на

уровне 12 ± 1,7 в группе с затылочными поражениями и 4 ± 0,5 у здоровых испытуемых контрольной группы. Эти результаты указывают на возможность того, что в процессе распознания объекта, помимо вентральных, заты-лочно-височных потоков, могут участвовать и затылочно-теменные потоки, перерабатывающие информацию о пространственном соотношении между частями объекта. Этот процесс может нарушаться при поражении теменной зоны дорсальных путей.

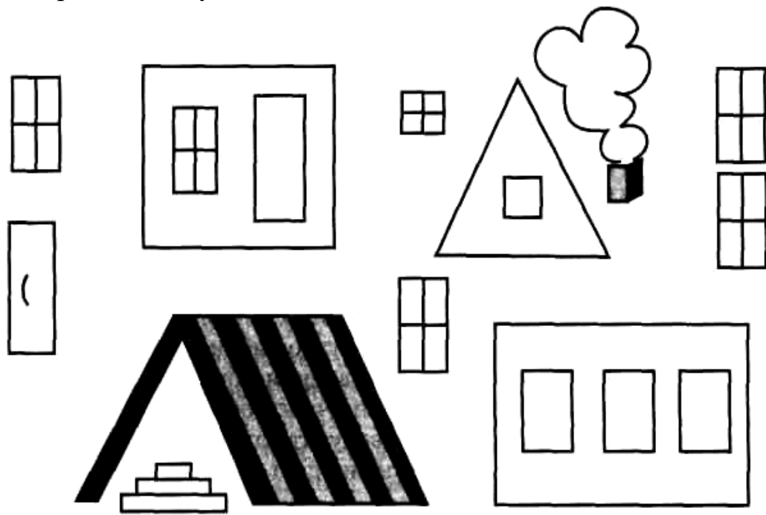


Рис. 2.1.10. Изображение дома, разделенное на несколько частей без соблюдения пространственных соотношений между ними (Меерсон, 1986)

Нисходящая переработка. *Мозговые корреляты прямых и обратных проекций.* Серии анатомических исследований указывают на существование реципрок-ных проекций лимбических структур на переднюю височную область, идущих далее через нижневисочную кору назад в экстрастриарные, а затем в стриарные области и латеральные коленчатые ядра (Pandia,Yeterian, 1985). Согласно психологическим исследованиям, многочисленные зрительные зоны в коре головного мозга взаимосвязаны через «прямые» и «обратные» проекции. «Прямые» проекции из областей низшего уровня, таких как VI и V2, в области высшего уровня
73
височной и теменной коры начинаются в слое III и заканчиваются в слое IV, а «обратные» проекции начинаются в слоях V и VI и заканчиваются выше и ниже слоя IV (Rockland, Pandya, 1979; Maunsell, Van Essen, 1983).

Подведение итогов дальнейших исследований проекций между областями НВ, V5, V4, V3, V2 и VI можно найти у Поллена (Pollen, 1999), а их подробный обзор — у Феллемана и Ван Эссена (Felleman, Van Essen, 1991) и Жиллеса и Кларка (Zilles, Clarke, 1998). Дезактивация или удаление корковой области низшего уровня приводит к потере чувствительности областей высшего уровня, что указывает на необходимость прямых проекций для функционирования областей высшего уровня (Schiller, Malpeli, 1977), хотя клетки низшего уровня могут сохранять чувствительность после дезактивации или удаления области высшего уровня (Pandya, Kuypers, 1969; Sandell, Schiller,1982). Считается, что обратные проекции могут оказывать корректирующий эффект, который играет роль в нисходящей переработке зрительной информации. Прибрам представил идею о двустороннем характере процесса распознания объекта в виде петли постепенно дифференцирующейся обратной связи, направленной от активной модели объекта, представленной в коре нижневисочной области, обратно в стриарную кору (Pribram, 1974). Милнер предположила, что восходящие и нисходящие пути облегчают образование синапсов в комплементарном пути (Milner, 1974). Вопрос о функции нисходящих связей последовательно рассматривался и расширялся многими авторами. Предполагалось, что петля обратной связи помогает снизить неопределенность и увеличить надежность процессов предвнимательного отделения фигуры от фона (Okajima, 1991; Lee et al., 1998) или избирательного внимания при распознании сложной фигуры, состоящей из нескольких деталей (Fukushima, 1986). Поскольку связь между структурами низших слоев весьма ограничена, что препятствует параллельной переработке информации, нисходящие потоки информации, переработанной на высших уровнях, могут также помочь скоррелировать и синхронизировать активность структур низших слоев.

Согласно теоретическим моделям, разработанным за последние 10 лет (см. обзор в Pollen, 1999), основные структуры, отвечающие за процесс распознания, включают в себя два главных слоя. Низший уровень, уровень «свойств», выделяет и кодирует свойства, которые соотносятся с ограниченным количеством выученных прообразов этих свойств на высшем уровне «категорий». Гроссберг предполагает, что нейроны, образующие «узлы» в различных сенсорных зонах одной модальности, могут создавать устойчивый *адаптивный резонанс,* или реверберацию между узлами высшего уровня («категориальными узлами») и низшего уровня («детекторами зрительных свойств»), если их паттерны находятся в соответствии, и подавлять резонанс, если паттерны не соответствуют друг другу (Grossberg, 1976). Аналогичные модели были разработаны или

дополнены многими другими авторами (см. обзор в Pollen, 1999).
Согласно этим моделям, предварительно отобранная категория или образ ожидаемого результата по нисходящим путям передается обратно, чтобы откорректировать, отобрать и согласовать восходящую информацию (Grossberg, 1976, 1980, 2000). В результате этого процесса принимается сознательное решение по поводу распознавания объекта восприятия, события или движения. Подчеркивается, что
74
такое сознательное видение или слушание является результатом активности низшего слоя, в то время как высший слой выполняет корректирующую, направляющую роль.
Эти авторы уделяют особое внимание проблеме научения, которое не сопровождается безвозвратным забыванием ранее усвоенной информации. Гроссберг (Grossberg, 1980, 2000) отводит решающую роль в предотвращении забывания нисходящему образу желаемого результата, который «отбирает и активизирует клетки, функции которых «подтверждаются гипотезой», представленной нисходящим прообразом объекта восприятия, и подавляет все остальные клетки» (Gross~ berg, 2000, p. 586).
Нисходящая переработка и зрительная агнозия объектов. *Роль нисходящей переработки в категоризации объекта.* Классификация или категоризация также могут способствовать распознанию объекта при апперцептивной агнозии путем уменьшения объема информации, требующегося на разных стадиях распознания. Предъявленный для распознания объект помещается в тот или иной класс, например в более абстрактный, обобщенный класс, такой как предметы мебели, музыкальные инструменты, животные, транспортные средства, или в менее абстрактный, простейший класс, такой как автомобили, самолеты, домашние животные. При этом в первую очередь происходит кодирование зрительных свойств, критических для распознания объекта как элемента определенного класса. На этой стадии при распознании конвенциональной информации некоторое ограниченное количество общих свойств класса объектов может правильно перерабатываться восходящим путем и сравниваться с хранящимся в памяти коротким перечнем классов. На следующей, промежуточной, стадии процесса распознания нисходящая переработка переводит результаты категоризации объекта на уровень кодирования зрительных свойств, что способствует отбору критических свойств, необходимых для распознания конкретного объекта определенного класса. Это может значительно облегчить распознание конкретных объектов, например класса транспортных средств или подкласса автомобилей, самолетов или человеческих лиц. Далее этот подход может облегчить распознание второстепенных объектов, таких как определенная модель автомобиля, вид птиц, лицо конкретного человека.
Роль нисходящей переработки представляется особенно важной при распознании зрительных объектов неконвенционального типа. При этом критические свойства, необходимые для распознания объекта при конвенциональной переработке знакомой информации, могут частично отсутствовать или видоизменяться, если объекты предъявляются в скрытом виде, в необычном ракурсе или при ином освещении. В таких случаях нисходящая переработка может использоваться при отборе дополнительных свойств, которые могут оказаться полезными для распознания объектов с неполным набором свойств, используемых в конвенциональном процессе распознания. Предварительная общая категоризация объекта, основанная на восходящей переработке, также может способствовать уменьшению числа альтернатив. Далее результаты такой категоризации отправляются по нисходящим путям на низший уровень и регулируют кодирование зрительных свойств, необходимых для распознания конкретных объектов. Категоризация также мо-
75
жет способствовать облегчению распознания новых объектов, являющихся элементами определенного класса. С опорой на некоторые общие свойства класса-прототипа, например, класса лиц, столов или самолетов, можно распознать новую модель машины или незнакомое человеческое лицо как машину или лицо, хотя модель этого нового объекта в памяти отсутствует.
Особая роль нисходящей переработки при распознании зрительных объектов неконвенционального типа указывает на возможную важность ее нарушений при развитии неконвенциональных типов зрительной агнозии объектов. Восходящая переработка зрительных свойств на низшем уровне может быть сохранна, и в таких случаях может не наблюдаться признаков конвенциональной зрительной агнозии. Нарушения становятся очевидны, только когда пациент сталкивается с частично скрытыми или незнакомыми объектами, а также с объектами в необычном ракурсе или при ином освещении. В таких случаях может нарушаться классификация или «перцептивная категоризация».
Уоррингтон и Джеймс, МакКарти и Уоррингтон относят распознание «перцептивно простых» рисунков к «зрительному сенсорному анализу», аналогичному тому, который описан в этой главе как знакомый способ распознания объекта в конвенциональном виде (Warrington, James, 1988; McCarty, Warrington, 1990). Второй возможный параллельный путь переработки использует перцептивную категоризацию, когда «анализ структуры объекта порождает двусмысленность и невероятность в данном контексте» (McCarty, Warrington, 1990, p. 51).
Радж и Уоррингтон обнаружили нарушения выполнения задания «Необычный ракурс» в группах пациентов с поражениями валика мозолистого тела (Rud-ge, Warrington, 1990). В этих случаях зрительная агнозия не была обнаружена. Это подтверждает факт сохранности зрительного сенсорного анализа в тех случаях, когда

основные проблемы оказываются связанными с нарушениями перцептивной категоризации. Аналогичный подход предложили Хамфрис, Риддок и Квин-лан (Humphreys, Riddoch, Quinlan, 1988).
Поскольку нисходящие пути начинаются на высшем уровне категориальной переработки, предполагается, что локализация поражений будет иной, нежели в случаях нарушения низшего уровня переработки зрительных свойств. Наш обзор анатомических данных подтверждает это предположение. В самом деле, как показано в разделе «Анатомические аспекты» данной главы, локализация поражений при зрительной агнозии объектов конвенционального апперцептивного типа обычно ограничена затылочной долей, но у пациентов с ассоциативной агнозией почти постоянно встречается распространение поражений на задневисочную область. Кроме валика мозолистого тела (Ruge, Warrington, 1990), поражения при зрительной агнозии объектов неконвенционального типа с расстройствами высшего уровня «перцептивной категоризации» могут затрагивать задневисочные и затылочные, а также передневисочные, теменные и фронтальные области.
Роль высокой и низкой частотности свойств объекта при нисходящей переработке. Роль префронтальной коры (ПФК) в активации нисходящей переработки при распознании зрительных объектов описана Баром (Ваг, 2003). Автор предполагает, что приблизительный вариант образа восприятия, например, размытый образ, содержит низкие пространственные частоты данного образа, дающие об-
76
щую информацию о его форме, например, об общей ориентации и пропорциях. На первом этапе этот приблизительный вариант быстро проецируется из первичных зрительных областей в ПФК, где активизирует ограниченное количество возможных моделей объектов. Например, если свойства низкой пространственной частоты, выделенные из объекта, представляют собой узкую продолговатую каплю с кругом на одном конце, этот образ активизирует высший уровень представительства таких объектов, как хоккейная клюшка, подсолнух или ножницы.
На второй стадии эти «предварительные гипотезы» проецируются обратно в ПФК в нижнюю височную область (НВ) для активации соответствующего ограниченного количества представительств объекта и интегрируются с восходящими процессами, протекание которых облегчается ограниченностью числа объектов, которые требуется сравнивать при отборе и распознании целевого объекта. На этой стадии используются свойства высокой частоты. Они «отображают резкие изменения пространственной формы (например, углы) и в целом соответствуют информации о конфигурации и мелких деталях» (Ваг, 2003, р. 601).
В подтверждение существования этих двух стадий переработки информации Бар (Ваг, 2003) приводит результаты последних нейропсихологических исследований (Sugase et al., 1999; Tamura, Tanaka, 2001), в которых в НВ первоначально наблюдалась малоспецифичная активность, представляющая только общие черты стимула, а мелкие детали данного образа отображались в нейронах этой области позже, через 51 мс после начала общего ответа (Sugase et al., 1999). Роль ПФК в этом процессе подтверждается данными, что вентральная ПФК участвует в анализе зрительных объектов у обезьян (Rainer, Miller, 2000; Wilson et al., 1993). Этот анализ вызывается низкими частотами, о чем свидетельствуют данные о роли ПФК в различении объектов разных категорий, но не конкретных объектов одной категории (Freedman et al, 2001).
Бар и др. с помощью метода функционального ядерно-магнитного резонанса показали, что активация ПФК, особенно в области нижней фронтальной извилины и орбитальной извилины, происходит при любых условиях распознания (Ваг et al., 2001). Но эта активация была значительно более выражена при переработке неконвенциональной информации, когда изображения объектов предъявлялись на короткое время и были замаскированы. Бар подчеркивает, что в простых случаях распознание может осуществляться за счет восходящего анализа при меньшем участии ПФК (Ваг, 2003). Когда распознание затруднено при кратковременном предъявлении или маскировке объектов, активация ПФК особенно важна для переработки более приблизительной и менее точной информации, отражающей низкочастотные свойства объектов. Такую информацию можно использовать для ограничения числа альтернатив целевых объектов при распознании. По нисходящим путям она может передаваться на низшие уровни, что способствует распознанию целевого объекта среди ограниченного числа альтернатив, которые нужно переработать.
Возможно, при зрительной предметной агнозии распознание объекта нарушается на низшем уровне, который ориентируется на высокочастотные характеристики образа объекта. Это особенно видно при переработке неконвенциональной
77
информации, когда объект предъявляется на короткое время или маскируется. В таких случаях можно использовать низкочастотные свойства объекта. Обычно эти частоты быстро проецируются на уровни ПФК для дальнейшей переработки. При зрительной предметной агнозии они обычно сохранны, поскольку пациенты способны распознать общую форму объекта как «овальную», «продолговатую» или «круглую», например, авторучка или зубная щетка описываются как «длинный узкий предмет», кружка представляется как «нечто круглое, возможно, чайник», ластик распознается как «маленький мячик». Однако при зрительной предметной агнозии нарушается следующая стадия нисходящей переработки. Общую форму объекта не удается успешно интегрировать с восходящей переработкой мелких деталей объекта с помощью высокочастотных свойств, и у пациента проявляются нарушения восприятия конкретных деталей формы объекта. Так, когда объект

предъявляется на короткое время или замаскирован шумом, пациенты распознают общую форму части объекта как колесо, но не могут распознать мелкие детали, присущие конкретному объекту, ошибочно приписывая их другому объекту, например, колесо велосипеда принимают за деталь мотоцикла. Один из наших пациентов распознал «зашумленное» изображение очков как подсолнух, пропустив конкретные детали линз и дужек и будучи неспособным использовать формы деталей конкретного объекта для распознания целевого объекта. Нисходящая переработка играет важную роль в отделении фигур от фонового шума, который образуют накладывающиеся фигуры. На таких изображениях контур конкретного объекта представлен низкочастотными свойствами, а высокочастотные свойства скрыты накладывающимися фигурами. Нисходящая переработка, основанная на низкочастотных свойствах контура объекта, может ограничить число альтернатив и способствовать распознанию целевых контуров. В некоторых случаях часть контура может быть распознана как признак класса объектов или как конкретный объект, что облегчает прослеживание контура. У пациентов с легкой зрительной агнозией эти процессы могут нарушаться, что вызывает трудности распознания объектов среди накладывающихся фигур, хотя распознание объектов в конвенциональном, незамаскированном виде остается сохранным.

Пациенты часто компенсируют эти трудности, используя описание всех или почти всех свойств целевого объекта. *Пациенты перечисляют части объекта, часто будучи неспособными узнать целостный объект, пока все части не будут названы.* В тесте с распознанием незавершенной картинки пациентам с легкой зрительной предметной агнозией не удавалось узнать конкретную деталь, необходимую для распознания объекта. Один из наших пациентов распознавал велосипед, перечисляя все его части: «колесо... руль... седло... мотоцикл», но после дополнительного предъявления пациент сказал: «О, вижу педали... Это велосипед». Здоровые испытуемые контрольной группы распознают объект при отсутствии двух-трех менее важных частей. Они часто даже не замечают, что некоторые второстепенные части отсутствуют. Здоровые испытуемые часто распознавали объект, увидев только самую важную деталь, например, дужку очков или трубку телефона. В то же время, пациентам часто не удавалось распознать важную деталь как

78

часть конкретного объекта, например, колеса велосипеда, которые отличаются от колес мотоцикла.

Для проверки роли нисходящей переработки при нарушениях распознания объектов в тестирование было включено предъявление незавершенных изображений четырех объектов, вслед за которым испытуемым показывали полные изображения тех же четырех объектов (Tonkonogy, 1997). Это позволяло использовать для распознания объектов процесс ограничения числа альтернатив, который обычно происходит в ПФК. Полные изображения давали возможность значительно сократить объем информации, которую требовалось переработать в ходе распознания незавершенных фигур. После предъявления полных изображений четырех объектов снова предъявлялись исходные незавершенные рисунки. В целом при предъявлении полных изображений число ошибок в распознании объектов значительно сократилось. Однако некоторые пациенты продолжали испытывать трудности в распознании некоторых объектов, например, незавершенного изображения якоря и чайника, которое, возможно, требовало использования операции завершения, нарушенной в этих случаях.

Нарушения использования высокочастотных свойств объекта также становятся очевидными при сокращении времени предъявления. При кратковременном предъявлении пациенты становятся неспособны различать высокие частоты величин углов, но по-прежнему могут правильно дифференцировать сильно различающиеся по величине углы, что является низкочастотным свойством. Например, при сокращении времени предъявления с 2000 до 0 мс дифференциальный порог различения углов увеличивается на 15-30° в группе пациентов с легкой зрительной агнозией и на статистически незначимую величину в 2-3° в группе пациентов без агнозии (Тонконогий, 1973; Меерсон, 1986). Распознание объекта в контексте какого-либо окружения может облегчаться нисходящим процессом, который ограничивает число возможных альтернатив объектов в знакомой обстановке, например, на кухне или в офисе. Для узнавания изолированного объекта может потребоваться сравнение с большим количеством моделей объекта, хранящихся в памяти, чем при узнавании того же объекта в привычной обстановке, например, узнавание стола в офисе, стула в столовой или ручки на двери.

Нарушения способности осуществлять операции завершения, экстраполяции недостающих частей образа. Относительная сохранность отделения сигнала от шума резко контрастирует с трудностями *распознания объекта,* выделенного на фоне шума. Это распознание требует проведения серии операций завершения и группировки, которые могут нарушаться у пациентов с поражениями затылочной доли. Согласно Ульману, одна из операций может включать в себя объединение отдельных участков контура, обнаруженных на изображении (Ulman, 1996). На изображении эти элементы разделены, и можно добиться их соединения путем простых операций *группировки,* основанной на пространственной близости, криволинейности и протяженности элемента. Дополнительные операции завершения на следующих стадиях могут включать в себя проекцию ребер вершины, отбор симметричных частей, не отображенных на рисунке, добавление частей к объекту со скрытыми очертаниями (см. рис. 2.1.9). Такие операции могут

79

нарушаться, когда пациент с затылочными поражениями не распознает изображение очков на фоне шума, будучи не в состоянии восстановить недостающие участки дужек очков. Это завершение может осуществляться с помощью операции, основанной на колинеарности и симметрии, а также на проекции вершины очков для воссоздания граней линз.
Аналогичные трудности наблюдаются при распознании *незавершенных рисунков объектов.* У пациентов могут наблюдаться трудности воссоздания образа объекта с помощью законов симметрии, продолжения, пространственной близости, колинеарности. Пациенты склонны рассматривать части объекта в качестве целостного объекта, не пытаясь завершить образ объекта путем экстраполяции. Увидев изображение половинки ножниц (см. рис. 2.1.9), пациенты с затылочными поражениями распознают его как «иголку» или «теннисную ракетку». Очевидно, пациент не пытается воспользоваться законами симметрии для поиска отсутствующей части и воссоздать объект. Часть чайника с носиком принимается за «туфлю» без попытки проследить продолжение контура объекта. Две разделенные части якоря воспринимаются как два разных объекта: «дорожный знак и что-то еще».
Другой пример — выделение контуров фигур на фоне *накладывающихся фигур* в соответствующих задачах путем группировки частей контуров в длинные плавные кривые по закону «хорошего продолжения» в терминах гештальт-психологии или колинеарности в терминах современной психологии.
Использование простых и сложных свойств при принятии решения о принадлежности группы свойств определенному объекту. Поскольку конкретные сложные и особенно простые свойства обычно присущи не только данному объекту (в клинической терминологии — не патогномичны) и могут частично перекрываться, при распознании паттернов, основанном на методах инвариантных свойств, используется понятие *«пространство свойств или характеристик».* Считается, что каждый ракурс объекта представлен точкой в n-мерном пространстве, где и — количество измеряемых инвариантных свойств. Совокупность всех ракурсов одного объекта образует подпространство. Если различные классы объектов представлены непересекающимися подпространствами, объект восприятия можно классифицировать путем указания на подпространство, к которому принадлежит точка этого объекта. Нарушения этого процесса могут лежать в основе развития ассоциативной агнозии. Необходимы дальнейшие исследования.
В целом результаты наших исследований указывают на возможное существование, по крайней мере, двух типов нарушений процесса зрительного распознания объектов и дают возможность сделать следующие выводы.
1. Один тип связан с переработкой конвенциональной информации, которая основана на совокупности знакомых предзаданных сложных свойств объектов. При *апперцептивной агнозии* нарушения этого типа приводят к трудностям восприятия свойств объекта высокой пространственной частоты и нарушениям распознавания объектов в конвенциональном незамаскированном виде. При апперцептивной агнозии операции кодирования формы объекта опираются преимущественно на описание общей формы более сложных свойств, часто несущественных для правильного распознания целевого объекта. Причиной *ассоциативной агно-*
80
зии являются нарушения процесса сравнения и соотнесения описания объекта, представленного в модели памяти, со значением объекта.
2. Другой тип связан с *переработкой неконвенциональной информации* и расстройствами распознания объектов при кратковременном предъявлении, а также скрытых, замаскированных объектов, объектов в неконвенциональном ракурсе и незнакомых, ранее не виденных объектов. Такая переработка не может основываться только на хорошо усвоенных сложных инвариантных свойствах незамаскированных объектов и их моделях памяти. Она требует проведения дополни тельных нисходящих операций категоризации высокого уровня, опирающихся на низкочастотные свойства объекта, которые ограничивают число моделей объекта, используемых в процессе его распознания, а также нисходящих процессов, управляющих структурным воссозданием объекта.
3. При нарушениях обоих типов переработки конвенциональной и неконвенциональной информации процесс распознания разбивается на части и ориентируется на группы общих низкочастотных свойств объекта и его частей без подробного описания высокочастотных мелких деталей. В некоторых случаях эти нарушения можно компенсировать с помощью перечисления всех или почти всех групп простых и сложных свойств объекта. В то же время, здоровые испытуемые могут узнать скрытый, замаскированный или предъявленный на короткое время объект с помощью более точного описания ограниченного числа простых свойств, которые являются достаточными для узнавания.
4. Процесс *завершения, экстраполяции* также может быть нарушен. Пациент может быть не в состоянии воссоздать свойства объекта с помощью законов пространственной близости, колинеарности, симметрии, продолжения и понять, что образ объекта является незавершенным и требует частичного воссоздания. Также расстройства могут быть связаны с нарушениями привязки объекта к осям координат или способности совмещения различных ракурсов объекта при восприятии объекта в неконвенциональном виде.
5. Нарушение формирования и использования сложных свойств является основным на низшем уровне восходящей переработки конвенциональной и неконвенциональной информации и наблюдается при

зрительной предметной агнозии.
6. У пациентов с легкой зрительной агнозией при переработке простых свойств наблюдаются нарушения рабочей (оперативной) зрительной памяти. Такие нарушения высших уровней переработки зрительной информации при агнозии объектов требуют дальнейших исследований.
Многие операции, участвующие в распознании объектов в неконвенциональных формах и ракурсах, связаны со знакомыми операциями, участвующими в конвенциональном распознавании. В процессе переработки неконвенциональной информации такие операции, как завершение, последовательное описание частей объекта, выравнивание, направлены на воссоздание описания объекта, которое используется при переработке конвенциональной информации. В то же время, модели памяти преобразуются таким образом, что это позволяет использовать упрощенные комбинации ракурсов. Итак, нарушения переработки конвенциональной информации могут участвовать в расстройствах распознания скрытых и незнакомых объектов, а также объектов в неконвенциональном ракурсе.
81
2.1.1.3. Анатомические аспекты. Дорсальные и вентральные пути переработки зрительной информации
Возможно, первым, кто предположил, что распространение поражений на соседние области височной доли играет роль в развитии выраженной зрительной предметной агнозии, был Петцль (Potzl, 1928). Он подчеркнул, что зрительная предметная агнозия развивается, когда поражения локализуются в левой затылочной доле, затрагивают белое вещество и распространяются на вентральные области затылочных долей. Такая агнозия становится более выраженной при билатеральных поражениях, затрагивающих соседние перистриарные области, язычную извилину затылочной доли, веретенообразную извилину височной доли и угловую извилину теменной доли. Петцль связывал развитие зрительной агнозии объектов с поражением нижней вентральной области «широкой зрительной сферы», расположенной в затылочно-височной области и состоящей из второй и третьей затылочной извилин, язычной и веретенообразной извилин. По его мнению, зрительно-пространственная агнозия развивается в результате поражения верхней части «широкой зрительной сферы», которая включает в себя верхнюю затылочную извилину и угловую извилину теменной доли.
В последнее время Унгерлейдер и Мишкин выдвинули идею о существовании двух отдельных зрительных систем переработки зрительной информации — вентральной и дорсальной (Ungerleider, Mishkin, 1992). За распознание объекта отвечает вентральная затылочно-височная система, а за восприятие пространственного расположения объекта — дорсальная затылочно-теменная. Это предположение основано на серии экспериментов с животными, которые помогли выявить роль не только затылочной, но и височной и теменной долей в переработке зрительной информации.
2.1.1.3.1. Вентральный путь и зрительная предметная агнозия
Мозговые корреляты распознания объектов. Наши знания о структурной организации и функционировании зрительной коры значительно обогатились благодаря электрофизиологическим методам, основанным на записи активности мозговых клеток животных с помощью введенных в кору электродов во время предъявления различных задач зрительного восприятия. Существует еще один современный подход — нейроанатомический. Этот подход представляет собой применение трейсеров внутриаксонального антероградного транспорта из тела клетки и дендритов к окончаниям аксонов. При этом подходе изучаются гистологически образованные слои мозга. Наиболее часто используемый антероградный трейсер — это фермент пероксидаза хрена, который также применяется для исследования внутриаксонального ретроградного транспорта к телу клетки от окончания аксонов. Другие трейсеры, используемые для ретроградного маркирования — это флюоресцентные красители, которые можно увидеть при освещении мозга определенной длиной волны.
В исследованиях приматов с помощью описанных методов было показано, что зрительная переработка обеспечивается высокой функциональной и архитектурной организацией зрительной коры (см. обзор в Webster & Ungerleider, 1998). Показано, что главные кортико-кортикальные пути — вентральный и дорсальный
82
перерабатывающие потоки — начинаются в первичной зрительной коре (Ungerleider, Mishkin, 1982). Вентральный, или затылочно-височный, путь, или поток, направлен из затылочной в нижневисочную область и, пересекая области VI, V2 и V4, достигает ЗНВ (задней нижневисочной коры) и ПНВ (передней нижневисочной коры). Дорсальный, затылочнотеменной, путь включает области VI, V2, V3, СВ (средневисочную) и СВВ (средневерхнюю височную). Вентральный путь играет роль в распознании зрительных объектов, а дорсальный поток участвует в переработке зрительно-пространственной информации о стимуле.
При поражениях нижневисочной коры у обезьян серьезно страдает способность различения зрительных форм стимулов, а поражения заднетеменной коры приводят к зрительно-пространственному дефициту (Ungerleider, Mishkin, 1982). Такое распределение функций подтверждается и физиологическими исследованиями. Нейроны вентрального пути активируются формой и цветом, что обеспечивает идентификацию объекта, а нейроны дорсального пути отвечают на пространственные аспекты стимула (Maunsell, Newsome, 1987; Desimone, Ungerleider, 1989). Некоторые факты указывают на возможность того, что вентральный путь включает и

нижнюю префронтальную кору, которая участвует в кратковременном запоминании объекта, перерабатывая его низкочастотные свойства и передавая эту информацию на низшие уровни по нисходящим путям, что позволяет уменьшить число альтернатив целевого объекта (Ваг, 2003). Дорсальный путь распространяется на дорсальную префронтальную кору, которая играет роль в сохранении пространственной информации об объекте (Wilson at al, 1993). По-видимому, в интеграции свойств объекта и пространственной информации участвует третий путь, направленный к ростральной верхней височной извлине (Bous-saoud et al., 1990).
Поражения затылочной и задневисочной областей. *Расстройства переработки конвенциональной {обычной) информации.* Вильбранд был одним из первых, кто описал результаты вскрытия при зрительной агнозии (Wilbrand, 1892).
Его пациентка — женщина 63 лет. После инсульта у нее развилась выраженная зрительная агнозия. Пациентка принимала свою собаку за врача и при узнавании объектов опиралась на кинестетические признаки. Как и в случае Шарко, пациентка также испытывала трудности узнавания лиц и знакомого окружения. Она не могла сориентироваться в собственном кабинете и из-за нарушений ориентации не выходила из дома без сопровождения. Способность представлять зрительные образы объектов и лиц была сохранна. Также наблюдались некоторые виды зрительных иллюзий и общее замешательство. Пациентке казалось, будто ее комод стоит на улице, она считала, что улица начинается прямо за дверью ее гостиной. Вскрытие показало относительно недавнее размягчение в левом полушарии, представляющее собой небольшую полость в белом веществе второй затылочной извилины, соединенную с застарелым инфарктом, расположенным перед центральной извилиной. В веретенообразной извилине правого полушария обнаружен застарелый инфаркт сосудистого происхождения, частично затрагивающий клин. Вильбранд подчеркивает роль билатеральных, особенно левополушарных, затылочных поражений. Он не обратил внимания на специфичность нарушений узнавания лиц, а также на поражение височной доли правого полушария.
83
Стауффенберг провел анализ 6 случаев зрительной предметной агнозии, опубликованных в литературе того времени. Во всех 6 случаях он обнаружил *билатеральные затылочные поражения* (Stauffenberg, 1918). Поражения располагались в белом веществе под конвекситальными затылочными извилинами и были более выражены в левом полушарии. Зрительная предметная агнозия была более тяжелой при более сильном поражении левого полушария и распространении поражений вглубь белого вещества вентральных областей затылочной доли. В некоторых случаях отмечалось поражение мозолистого тела.
Нильсен провел подробный обзор всех опубликованных к тому времени случаев зрительной предметной агнозиии с проверкой при вскрытии (Nielsen, 1937). Автор отобрал 13 случаев, где поражения ограничивались одним полушарием. Типы поражений были таковы:
- размягчение мозга (9 случаев);
- опухоль (3 случая);
- абсцесс (1 случай).

Размягчения мозга, ограниченные левой или правой затылочной долей, наблюдались в 3 случаях (Lissauer, 1890; Lountz, 1898; Henshen, 1920-1922). Нильсен подчеркнул, что зрительная предметная агнозия развивалась во всех 13 случаях в результате одностороннего поражения затылочной доли, в 9 случаях — при поражениях *второй и третьей затылочных извилин левого полушария, ив 4 случаях — при аналогичных поражениях в правом полушарии.* Однако опухоли наблюдались в 2 из 4 случаев с поражениями правого полушария и в одном случае с поражениями левого полушария, что указывает на возможную роль масс-эффекта опухоли на затылочную долю противоположного полушария в 3 из 13 случаев. Нильсен поставил вопрос о возможной роли леворукости в подобном изменении полушарной доминантности при узнавании объектов в случае поражения правого полушария, но информации о леворукости пациентов с правополушарными поражениями не имелось. Он подчеркнул, что односторонние затылочные поражения часто приводят к развитию зрительной предметной агнозии, если *поражается колено мозолистого тела.* Этот автор не обратил внимания на частое распространение поражений на левую височную долю (8 из 13 случаев) и на правую височную долю (1 случай). Поражение левой и правой теменных долей было отмечено, соответственно, 2 и **1** раз.
Апперцептивная и ассоциативная агнозия. Роль поражений затылочной и височной долей в развитии зрительной предметной агнозии подтверждается в ряде недавно опубликованных случаев, где локализация поражений устанавливалась с помощью рентгеновского компьютерного томографа или метода магнитного резонанса (см. обзор в Jankowiak & Albert, 1994). Авторы уделяли особое внимание различиям в локализации поражений при апперцептивной и ассоциативной агнозии. Они пришли к выводу, что ассоциативная агнозия возникает при поражении, которое затрагивает нижний продольный пучок (НПП), соединяющий веретенообразную извилину со структурами височной доли, особенно с левой стороны, и связанный с вентральным (затылочно-височным) путем. По мнению авторов, поражения, вызывающие апперцептивную агнозию, являются более диффузными.
84
Чтобы подчеркнуть важность данных о локализации поражений, опубликованных в обзоре Янковиака и Альберта, они сведены в табл. 2.1.3.

Таблица 2.1.3 **Результаты проверки локализации поражений у 21 пациента со зрительной агнозией объектов с помощью компьютерной томографии (17 случаев), метода магнитного резонанса (2 случая) и вскрытия (2 случая)**

Локализация поражений	**Затылочная**			**Височная**			**Теменная**		
	левая	**билатеральная**	**правая**	**левая**	**билатеральная**	**правая**	**левая**	**билатеральная**	**правая**
Апперцептивная зрительная агнозия, 9 случаев	**3**	**4**	**1**	**0**	**1**	**2**	**0**	**0**	**1**
Поражения одной доли	**3**		**0**	**0**		**0**	**0**		**1**
Билатеральные поражения одной доли		**3**			**0**			**0**	
Ассоциативная зрительная агнозия, 12 случаев	**3**	**7**	**1**	**1**	**10**	**0**	**2**	**1**	**1**
Поражения одной доли	**0**		**0**	**0**		**0**	**0**		**0**
Билатеральные поражения одной доли		**0**			**1**			**0**	

Как показано в табл. 2.1.3, поражения затылочной доли имелись почти во всех случаях зрительной агнозии объектов, а именно, в 19 случаях из 21, в том числе в 8 из 9 случаев апперцептивной агнозии и в 11 из 12 случаев ассоциативной агнозии. *О височных поражениях сообщалось в 11 из 12 случаев ассоциативной агнозии, однако они были обнаружены только в 3 из 9 случаев апперцептивной агнозии. Таким образом, поражения при зрительной предметной агнозии затрагивали затылочные доли при апперцептивной и ассоциативной агнозии и распространялись на височные доли преимущественно при ассоциативной агнозии.* В большинстве случаев (в 11 из 12) ассоциативной агнозии и в 4 из 9 случаев апперцептивной агнозии *поражения были билатеральными. Билатеральные поражения, ограничивающиеся затылочными долями,* наблюдались только в 1 из 12 случаев ассоциативной агнозии и в 3 из 9 случаев апперцептивной агнозии. Клинические проявления этих билатеральных затылочных и затылочно-височных поражений не ограничивались агнозией объектов и часто наблюдались при других типах зрительной агнозии, особенно при прозопагнозии, цветовой агнозии, а также во многих случаях топографагнозии и алексии.

85

Интересно, что анатомо-патологические особенности случая *ассоциативной агнозии* Лиссауэра заключаются в обширном инфаркте *затылочно-височной области левого полушария,* затрагивающем клин, шпорную борозду, язычные извилины затылочной доли и веретенообразную извилину височной доли. Инфаркт также распространялся на две трети перегородки мозолистого тела. В правом полушарии инфаркта не обнаружено (Harm, 1895).

Билатеральные, преимущественно затылочные поражения наблюдались в хорошо исследованных случаях *апперцептивной агнозии* после отравления угарным газом. Такое отравление обычно вызывает диффузный пластинчатый некроз коры. В некоторых подобных случаях исследование мозга выявляет поражения затылочных долей. Пациент Р. С. прошел обследование методом компьютерной томографии через 3 года после отравления (Abadi et al., 1981; Campion, Latto, 1985). На томограмме обнаружены рассеянные билатеральные поражения латеральных перистриарных областей обеих затылочных долей. Поражение было гораздо большим в левой затылочной доле и распространялось с перистриарной на стриарную область. В случае апперцептивной агнозии, описанном Милнер и др. (Milner et al., 1991), при обследовании методом магнитного резонанса, проведенном через 13 месяцев после начала заболевания, были обнаружены обширные билатеральные поражения коры обеих затылочных долей. Поражения распространялись на парасагиттальную теменную область.

Случаи поражений одной доли представляют особый интерес в смысле локализации первичного поражения, которое вызывает синдром зрительной агнозии объектов. Поражение, ограничивающееся одной из затылочных долей, обнаружено в 2 из 21 случая апперцептивной и ассоциативной агнозии, описанных в обзоре Янковиака и Альберта (Jankowiak, Albert, 1994). В случае 2, описанном Уоррингтоном и Джеймсом, в правой теменной области была обнаружена киста, причиной поражения была метастатическая плоскоклеточная карцинома, но не исключался и некоторый дополнительный мозговой метастаз (Warrington, James, 1998). Эти два случая

указывают на возможную роль *поражений левой затылочной доли* в развитии *зрительной предметной агнозии.* Кроме того, *поражения левой затылочной доли,* иногда сопровождающиеся поражениями височной доли, были *обнаружены в 6 из 21 случая,* а аналогичные поражения *правой затылочной доли были выявлены только в 2 из 21 случая,* вошедших в обзор Янковиака и Альберта (Jankowiak, Albert, 1994). Однако из описанных Нильсеном 3 случаев зрительной агнозии, вызванной односторонним инфарктом в затылочной доле, поражение располагалось в одном случае в левой затылочной доле и в 2 случаях в правой затылочной доле (Nielsen, 1937). В 2 описанных случаях из 3 необходимо учитывать роль перерождения мозолистого тела, нарушающего межполушарные связи. В последних 2 случаях, представленных в таблице, перерождение мозолистого тела могло не обнаружиться при обследовании на компьютерном томографе.

Конечно, требуется дальнейший сбор данных, особенно при учете того, что поражения правого полушария, выходящие за пределы затылочно-височно-темен-ной области, были обнаружены в 3 из 3 случаев при вскрытии и в 1 из 2 случаев с изолированными поражениями затылочной доли при томографическом обследо-

86

вании. Кроме того, во многих представленных случаях зрительная предметная агнозия сопровождалась прозопагнозией или топографагнозией, что делает данные о локализации поражений менее надежными.

Итак, зрительная предметная агнозия обычно развивается в результате довольно обширных билатеральных поражений корковых и подкорковых участков затылочно-височной области. В случаях с односторонней патологией поражения часто локализуются в левом полушарии, а односторонние поражения правого полушария в большинстве случаев зрительной предметной агнозии относительно редки. Что касается локализации поражений относительно верхних или нижних участков коры, во многих случаях апперцептивной агнозии объектов поражения затрагивают нижние участки затылочной доли и распространяются, особенно в случаях ассоциативной агнозии, на задние участки нижневисочной области.

Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации. *Поражения затылочной области.* Данные, представленные в предыдущих разделах, указывают на то, что пациенты с затылочными поражениями, в том числе не показывающие признаков зрительной агнозии незамаскированных объектов, обнаруживают более серьезные нарушения распознания замаскированных объектов, чем пациенты с локализацией поражений вне затылочной доли. Эти различия наблюдались в тестах с кратковременным предъявлением объектов, незавершенными фигурами, накладывающимися фигурами, выделением и распознанием объектов, замаскированных зрительным шумом. Нарушения были более серьезными у пациентов с затылочными поражениями, чем у пациентов с поражениями других участков, например, перенесших одностороннюю экстирпацию передненижних височных областей.

Кроме локализации поражений, имеется еще один важный фактор — размер инфаркта. Небольшие инфаркты могут не приводить к развитию конвенциональной зрительной агнозии даже у пациентов с поражениями левой затылочной доли, однако такие поражения могут проявиться в развитии неконвенциональной агнозии при распознании частично замаскированных объектов. Типичный пример — наша пациентка И. Н. с небольшим инфарктом нижнезатылочной области (рис. 2.1.11 А и Б), обнаруживающая серьезные нарушения распознания незавершенных рисунков, хотя распознание незамаскированных изображений было полностью сохранно.

Субтест G позволил выявить трудности распознания 3 из 4 незавершенных изображений объектов. Ножницы были распознаны как «столовая ложка», очки — как «хоккейная клюшка». Пациентка стабильно распознавала завершенные изображения тех же объектов без каких-либо затруднений. Но затруднения распознания этих же трех объектов сохранялись. Пациентка смогла узнать каждый из них только после повторного предъявления завершенных изображений объектов. Этот тест также выявляет нарушения внимания и рабочей памяти, вызывающие ошибки при выполнении субтестов I и J — «прослеживание чисел» *(trucking numbers)* и «вербальная рабочая память». Незначительные трудности также наблюдаются при выполнении субтеста «конструктивный праксис» (см. главу 8 «Клинические аспекты нейропсихологического

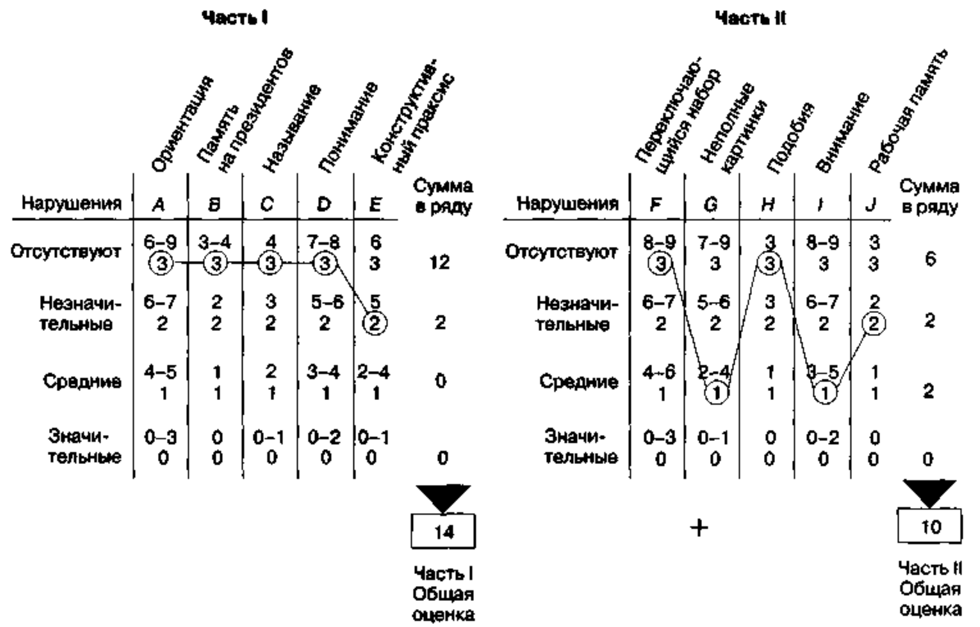


Рис. 2.1.11 А. Профиль BNCE пациентки И. Н. 64 лет с легким инсультом в анамнезе

тестирования»).
87

Горизонтальный срез через нижнюю затылочную долю, мозжечок и мост.
На Т2-образах заметен небольшой инфаркт в нижней затылочной доле левого полушария. Отсутствие зрительной агнозии незамаскированных объектов в данном случае может быть связано с небольшим размером инфаркта, который вызвал только агнозию скрытых объектов неконвенционального типа.
Серьезные расстройства распознания скрытых объектов у затылочных пациентов можно объяснить ролью нарушений промежуточных стадий переработки конвенциональной информации, а именно, стадий завершения. Вопросы локализации данных поражений в затылочной доле можно обсуждать с привлечением данных о записи активности одиночных нейронов *(single cell recording)* и удалении конкретных областей мозга у обезьян.
В определенных нейронах области V2 (18 поле Бродмана в затылочной коре, см. обзор в von der Heydt, 1995) была зафиксирована активность в ответ на «реальные» и иллюзорные, «субъективные» контуры, заданные углами и линиями. Поражения области V2 также могут быть связаны с расстройствами *процесса завершения,* который необходим для распознания простых свойств, замаскированных шумом. Мериган и др. показали, что изолированное поражение области V2 у обезьян приводит к нарушениям различения трех коротких вертикальных и горизонтальных линий, замаскированных перпендикулярными по отношению к ним линиями (Merigan et al., 1993). Также наблюдалось увеличение порогов различения пяти коллинеарных рядов точек, замаскированных случайно расположенными точками. Аналогичные нарушения распознания объектов, замаскированных «конкурирующим» стимулом, обнаружены у животных после удаления области V4 (Schilling, 1993).
88

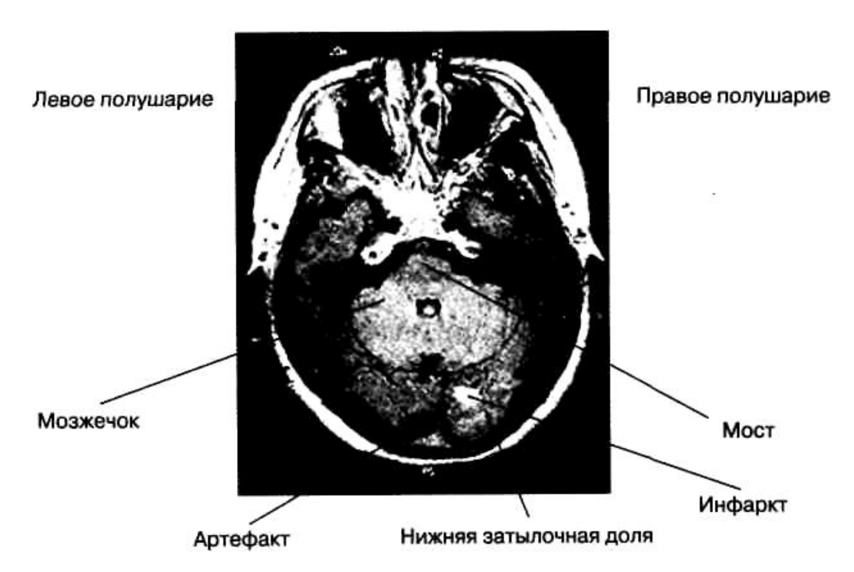


Рис. 2.1.11 Б. Магнитно-резонансное исследование пациентки И. Н.

Ограниченные поражения области V4 у приматов нарушали различение форм и шаблонов при сохранности порогов ахроматической яркости (Heywood, Cowey, 1987; Heywood et all, 1992). Они также приводили к серьезным расстройствам различения формы, требующего опоры на многочисленные признаки (Merigan, Pham, 1998), хотя нарушения различения элементарных зрительных стимулов были весьма умеренными (Schiller, 1993; Merigan, 1993; Merigan, Pham, 1998; см. обзор в Pollen, 1999).
Эти данные указывают на возможность того, что поражения областей V2 и V4 у пациентов со зрительной агнозией объектов могут приводить к нарушениям процесса завершения, необходимого для различения контуров и распознания объектов.
Поражения височной доли. *Переработка конвенциональной (обычной) информации. Ассоциативная агнозия.* Структуры височной доли могут участвовать в процессе сравнения объекта с моделью памяти в ходе распознания знакомых объектов. Поражения этих областей височной доли, особенно задних участков нижневисочной, веретенообразной и перигиппокампальной извилин могут участвовать в развитии ассоциативных типов зрительной агнозии объектов. Такая возможность подтверждается частым распространением затылочных поражений на нижневисочную область в большинстве случаев ассоциативной агнозии. Поражения височной доли были обнаружены в 11 из 12 случаев ассоциативной агнозии и только в 3 из 9 случаев апперцептивной агнозии. Это, возможно, указывает на *особую роль поражений задней нижневисочной области, сопровождающихся затылочными поражениями, в развитии ассоциативной агнозии.* Этот тип агнозии характеризуется расстройствами сравнения описания объекта с его значениями. При апперцептивной агнозии процесс кодировки и описания объекта нарушает-

ся, и эти нарушения могут быть связаны главным образом с поражениями затылочной доли.
Переработка неконвенциональной (необычной) информации. Особое внимание следует уделить роли поражений височной доли в развитии неконвенциональных типов зрительной предметной агнозии.
Существуют значительные расхождения между клинико-анатомическими описаниями случаев зрительной предметной агнозии и результатами нейропсихологических исследований, прежде всего исследований, основанных на записи потенциалов одиночных нейронов, вызванных зрительным стимулом.
Клинико-анатомические данные указывают на главенствующую роль в развитии зрительной агнозии конвенциональных и неконвенциональных объектов поражений затылочной доли, местами затрагивающих задненижние участки височной доли. В то же время, исследования *одиночных нейронов* предоставляют нам достаточные свидетельства того, что различные нейроны нижневисочной (НВ) области реагируют на конкретные объекты, лица, части лица, руки независимо от их ориентации, размера, цвета и особенностей освещения (см. обзор в Young, 1995), а также от изменения позиции наблюдателя (Logothetis, 1995). Некоторые авторы подчеркивают, что «нейронная сеть НВ у приматов, а также пространственно-временная связь множества классов нервных клеток является представительством объекта» (Grusser, Landis, 1991, с. 126). Другие авторы восторженно объявляют, что «передняя нижневисочная область коры у обезьян является последней стадией зрительного коркового потока, отвечающего за распознание объектов» (Fujita et al., 1992, с. 343). Эти расхождения можно частично объяснить различиями в переработке конвенциональной и неконвенциональной зрительной информации.
Нарушения зрительной функции были обнаружены у обезьян после билатеральной резекции нижневисочной области, средней и нижней височных извилин (Chow, 1951; Mishkin, Pribram 1954; Wilson, 1957; Mishkin, 1966). После ампутации верхней височной извилины, височного полюса, миндалины, гиппокампальной или заднете-менной области, фронтальной коры, подушки таламуса, дорсомедиального ядра та-ламуса нарушения зрительного восприятия были минимальными или отсутствовали. Поражения средней и задней нижневисочной области не привели к нарушениям зрительного поля или снижению зрительной чувствительности (Mishkin, Weiskrantz, 1959; Cowey, Weiskrantz, 1965; Bender, 1973). В то же время, ампутация престриар-ной коры вызвала нарушения остроты зрения и зрительного поля, хотя задачи на зрительное различение в этом случае выполнялись лучше, чем у обезьян с резекцией нижневисочной области.
Исследования зрительного различения на обезьянах отличаются от задачи распознания *знакомых незамаскированных объектов,* которое нарушается у пациентов со зрительной агнозией объектов конвенционального типа. В задачах на зрительное различение животное должно *выучить,* что изображение круга на ширме означает, что за ней находится пища, а треугольник означает отсутствие пищи. Это трудная задача для нормальных животных, и для закрепления ее правильного решения требуется от 100 до 200 попыток. После билатеральной ампутации

нижневисочной области у обезьян число попыток, необходимое для выполнения задачи, возрастает до 900-1000. Итак, по-видимому, нижневисочная область участвует в *процессе обучения переработке новой зрительной информации, сигнализирующей о наличии пищи.* Это обучение направлено преимущественно на *сравнение* довольно простых сигналов, таких как круг и треугольник, с их моделью памяти, отражающей наличие пищи.
Кроме того, важная роль процесса научения в экспериментальной ситуации заметна в исследованиях реакций одиночных нейронов НВ (нижневисочной) области, особенно ПНВ (передней нижневисочной) области обезьян на объекты и их части (Tanaka et al., 1990; Fujita et al., 1992), а также на ранее не знакомые объекты в разных ракурсах (Logothetis et al., 1995). Например, исследование Логотетиса и др. включало в себя обучение обезьян реагировать на целевой объект или на отвлекающий стимул нажатием на правый или левый рычаг соответственно (Logothetis et al., 1995). В экспериментах Танаки и др. так же, как и во многих похожих экспериментах, для изучения роли процесса научения проводилось многократное предъявление одного и того же стимула (Tanaka et al., 1990).
Между тем, конвенциональный процесс распознания незамаскированных объектов является хорошо усвоенным процессом и не требует обучения в ходе распознания. В основе этого конвенционального процесса могут лежать операции, связанные с функционированием затылочной доли. Ее функционирование нарушается преимущественно у пациентов с конвенциональной зрительной агнозией в результате поражений затылочной доли, которые во многих случаях, особенно при ассоциативной агнозии, также распространяются на задненижнюю область височной доли.
Роль поражений задненижней и **средней областей височной** доли. Нарушения *переработки неконвенциональной информации* без признаков конвенциональной зрительной агнозии наблюдаются у пациентов с поражениями *задненижней и средней области височной доли,* не затрагивающими затылочную долю. Такие случаи редко описываются в литературе, но в одной работе однозначно демонстрируется справедливость этого заключения. Кок в своем исследовании 5 пациентов с опухолями височной доли не наблюдала расстройства распознания объектов в конвенциональных условиях при неограниченном времени

предъявления (Кок, 1967). Ограничение времени предъявления объектов на экране тахистоскопа привело к значительному возрастанию порогов распознания объектов. В этих 5 случаях средние и задние участки средней и нижней области височной доли правого или левого полушария были поражены опухолью, а затылочная доля и передняя область височной доли оставались не затронутыми. В случае 4 — мальчик 14 лет с припадками в анамнезе — обнаружены признаки неконвенциональной зрительной агнозии объектов, хотя распознание объектов в конвенциональных условиях было сохранным. Пациент умер после хирургического вмешательства, направленного на лечение припадков. Вскрытие показало наличие обызвествленных масс в нижнесредней области правой височной доли, распространяющихся на нижнезадние области этой доли (рис. 2.1.12).

91

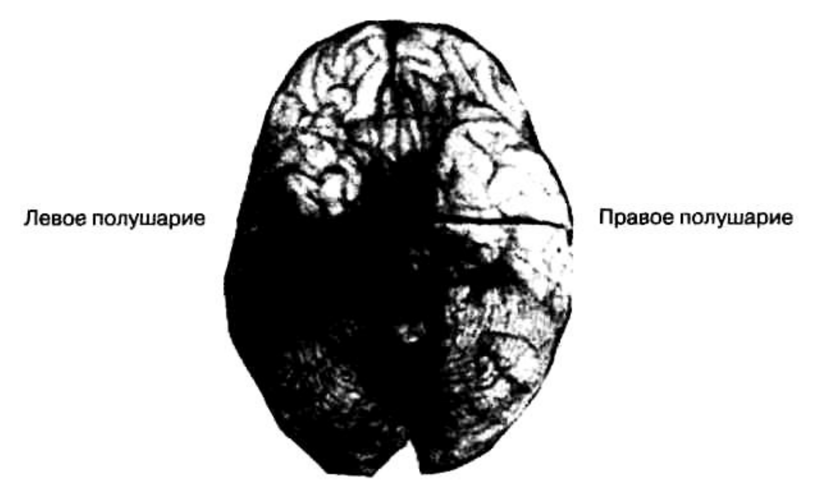


Рис. 2.1.12. Результаты вскрытия в случае 4 - изображение срединной поверхности мозга после удаления окаменелой массы 3,5 х 3,0 х 2,5 см на правой стороне интерпедункулярной цистерны

Масса давила на внутреннюю часть правой нижней области височной доли, затрагивая ее среднюю и частично заднюю часть. Затылочная доля оставалась сохранной. У пациента не наблюдалось признаков конвенциональной зрительной агнозии объектов, но при тестировании с помощью тахистоскопа время распознавания объектов значительно увеличилось (Кок, 1967).

Роль поражений передне-нижней области височной доли. В то же время, поражения *передненижней области височной доли* не вызывают ни конвенциональной, ни неконвенциональной агнозии объектов, что противоречит результатам исследований реакции одиночных нейронов передневисочной области на конкретные объекты или их части. Показано (Меерсон, 1986), что односторонняя резекция передней области височной доли при лечении эпилепсии лишь иногда вызывает минимальные расстройства выделения и распознания объектов на фоне «зрительного шума» и объектов, предъявленных на экране тахистоскопа при времени экспозиции от 1 до 1000 мс. У пациентов с поражениями затылочной доли среднее время распознания составляло 102 ±15 мс, у здоровых испытуемых контрольной группы — 2,0 ± 0,02 мс, у пациентов после одностороннего хирургического удаления передней области височной доли, включая гиппокамп — 2,2 ± 0,04 мс (рис. 2.1.13 А, Б).

В группе с поражениями передненижней области височной доли (после хирургического лечения эпилепсии височной доли) обнаружена сохранность распознания объектов при уменьшении времени предъявления и серьезные нарушения различения углов, в то время как в группе пациентов с затылочными поражениями наблюдаются серьезные нарушения по обоим тестам. Возможно, это говорит о том, что роль передненижней области височной доли в развитии зрительной агнозии объектов является спорной, несмотря на наблюдающиеся у пациентов серьезные трудности сравнения простых зрительных свойств.

92



Рис. 2.1.13 А. Пороги времени предъявления, необходимого для распознания объектов пациентами с затылочными поражениями, поражениями передненижней области височной доли



Рис. 2.1.13 Б. Те же группы. Дифференциальные пороги различения двух углов с интервалом 10 с между двумя стимулами

Причины расхождений между результатами обследований тех или иных групп пациентов и результатами исследований одиночных нейронов передненижней височной области до конца не понятны и требуют дальнейшего сбора данных. Представляется интересным подобрать случаи затылочных поражений без конвенциональной и неконвенциональной зрительной агнозии, а также случаи с изолированными поражениями височной доли без признаков зрительной агнозии. Возможно, нейроны передненижней височной области не принимают непосредственного участия в зрительном распознании объектов. Они могут участвовать в некоторых операциях, связанных с трансформацией представительства объекта, поступающего по затылочно-височному потоку к клеткам передненижней височной области. Эти трансформации могут требовать, например, сохранения свойств объекта в зрительной рабочей памяти для перевода зрительного описания объекта в мультимодальное описание, общее для всех модальностей, например тактильной и слуховой. Интересно, что поражения передней области височной доли, включая гиппокамп, вызывают расстройства как зрительной, так и слуховой ра-

93

бочей памяти на простые свойства (Меерсон, 1986; серия исследований Milner, 1962; 1967; 1968).

Роль поражений гиппокампа. Необходимо уделить особое внимание роли *поражений гиппокампа.* Клювер и Бюси показали, что ампутация передних височных долей, в том числе гиппокампа и миндалины, у макак-резусов вызывала специфические изменения поведения и зрительного восприятия (Kluver, Bucy, 1937, 1938). В поведении макак появлялась послушность *(tameness),* гиперсексуальность и «гиперметаморфоз», или потеря способности узнавать объекты. Они обследовали объекты, по очереди помещая их в рот и отбрасывая несъедобные предметы. В дальнейшем Клювер показал, что нарушения зрительного восприятия у обезьян следует считать результатом более глубоких расстройств поведения, а не изолированным синдромом «физической слепоты» (Kluver, 1952). Роль компульсивного подбирания предметов, наблюдающегося у психиатрических пациентов и названного PICA, можно также привлечь в качестве возможного объяснения «гиперметаморфоза» в экспериментах Клювера и Бюси.

С клинической точки зрения, роль поражений передней височной доли, в том числе гиппокампа, ограничивается развитием зрительной агнозии объектов неконвенционального типа. Вместе с тем, кроме основных поражений затылочной доли, поражения среднего и особенно заднего участка нижневисочной области могут играть определенную роль в развитии конвенциональной зрительной агнозии объектов, особенно ассоциативной агнозии, и неконвенционального типа зрительной агнозии объектов.

Роль поражений верхнезадней височной области. В некоторых случаях при поражениях *верхнезадней височной области* могут наблюдаться нарушения распознания замаскированных объектов. В ходе наших экспериментов в некоторых таких случаях были зафиксированы нарушения различения сложных свойств. Роль задней области T1 в переработке зрительной информации подтверждается электростимуляцией коры T1 в ходе хирургической операции у пациентов с эпилептическими расстройствами. Такая стимуляция вызывает так называемые эмпирические зрительные реакции, описанные Пенфилдом и Джаспером (Penfield, Jasper, 1954). В недавнем эксперименте Ли и другие во время электростимуляции латеральной височной и височно-затылочной коры у пациентов с припадками наблюдали сложные формы реакций — возникновение у пациентов образов животных, людей, пейзажей, событий из памяти (Lee et al., 2000). Роль верхнезадней височной области в переработке зрительной информации также подтверждается данными исследований одиночных нейронов, которые указывают на активацию нейронов области V5 (среднезадней височной области у обезьян) при наблюдении обезьяной движущихся объектов.

Поражения лобной области. *Переработка неконвенциональной (необычной) информации.* Распознание реальных объектов и их изображений у пациентов с поражениями лобной доли обычно сохранно. Нарушения распознания могут проявиться, особенно у пациентов с обширными поражениями лобной доли, когда объект предъявляется в неконвенциональном виде, например, в рисунках Поп-пельрейтера (Лурия, 1966) или в тестах, требующих выделения определенной фигуры на фоне сложных узоров, например в рисунках Готтшальдта (Teuber,

94

Weinstein, 1956). Аналогичные трудности наблюдаются при различении формы, например, белого креста на шахматной доске (Лурия, 1966) или при распознании изображения объекта на фоне шума, образованного текстурой (Тонконогий, 1973). Роль коры нижней префронтальной области в функционировании рабочей памяти на единичные объекты и особенно на лица также изучалась в исследованиях пациентов с поражениями головного мозга (Freedman et al., 2001) и в нейрофизиологических исследованиях (см. обзор в Goldman-Rakic et al., 2000; см. подраздел «Нарушения памяти в процессах восприятия и действии» в главе 6).

Распознание незавершенных рисунков объектов представляет собой еще одну сложную задачу для пациентов с поражениями лобной доли.

Один из наших пациентов, Дж. Л., в результате аварии на мотоцикле страдал обширными билатеральными поражениями лобной области, распространяющимися от основания лобных долей до передней части левой височной доли (рис. 4.3.2). Он мог без труда узнавать изображения объектов, но совершал ряд ошибок в распознании незавершенных рисунков. Пациент мог узнать только два незавершенных рисунка из четырех. При предъявлении завершенных рисунков всех четырех объектов пациент был в состоянии без задержек распознать каждый из них, не выказывая явных признаков конвенциональной зрительной агнозии объектов. Но при повторном предъявлении незавершенных рисунков тех же четырех объектов никакого улучшения не наблюдалось, пациент по-прежнему не узнавал те два объекта, которые он не мог узнать перед предъявлением завершенных рисунков.

Следует подчеркнуть, что нарушения распознания замаскированных объектов особенно ярко проявляются у пациентов с обширными поражениями лобных долей и по своей серьезности могут сравниться с аналогичными нарушениями у пациентов с затылочными поражениями. Это указывает на роль лобных долей в переработке неконвенциональной информации при распознании объектов, но по-прежнему непонятно, чем она отличается от переработки, проходящей в структурах затылочных долей.

2.1.1.3.2. Дорсальный путь и зрительная предметная агнозии

Поражения теменных долей. *Конвенциональный тип зрительной агнозии объектов.* Нарушения распознания незамаскированных объектов в конвенциональном виде описаны в единичных случаях у пациентов с теменными поражениями, но в этих случаях не исключается распространение поражений на затылочную долю.

Неконвенциональный тип зрительной агнозии объектов. Роль поражений теменных долей в расстройствах восприятия пространственных отношений объектов установлена еще в самых ранних исследованиях нейропсихологических синдромов. В последнее время особое внимание уделяется возможной роли теменных долей в распознании объектов.

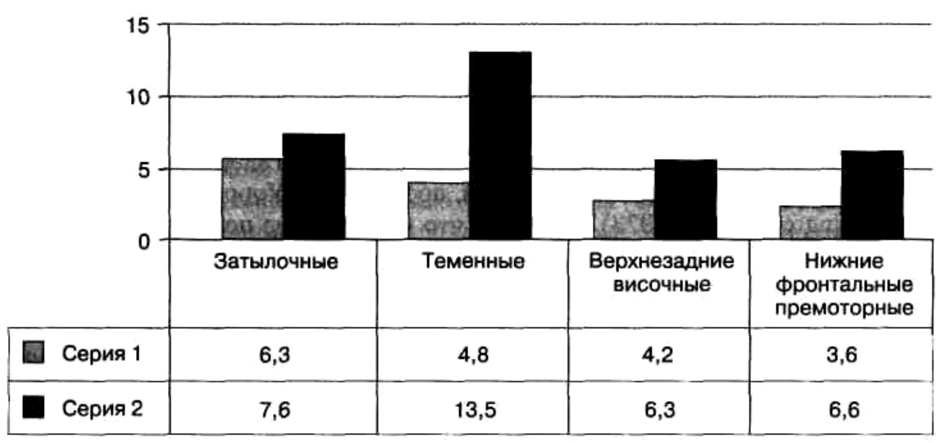
Нарушения неконвенционального распознания «зашумленных» объектов, объектов с отсутствующими деталями, накладывающихся объектов, а также объектов при кратковременном предъявлении намного менее выражены у пациентов с теменными поражениями, чем у пациентов с поражениями затылочной области. Например, в нашем исследовании пороги распознания объектов при кратковременном предъявлении на экране тахистоскопа у теменных пациентов достигали

95

150 мс по сравнению с 5000 мс у пациентов с затылочными поражениями (см. предыдущий раздел).

В то же время, при распознании объектов, разделенных на несколько частей, требующем воссоздания пространственных отношений между этими частями (рис. 2.1.10), у теменных пациентов наблюдается значительное увеличение процентной доли ошибок — 32 ± 3,3% — по сравнению с 12 ± 1,7% в группе пациентов с затылочными поражениями (см. предыдущий раздел). Время предъявления объекта составляло 1500 мс. Эти результаты указывают на роль теменных поражений в расстройствах ориентации на пространственные характеристики объекта при его воссоздании и распознании в ходе переработки неконвенциональной информации.

Теменные поражения также влекут за собой увеличение порогов различения углов с различной пространственной ориентацией. Эти пороги составляли 13,5 ± 0,85 в группе пациентов с поражениями левой нижнетеменной области по сравнению с 7,6 ± 0,8 при затылочных поражениях, 6,3 ± 0,4 при поражениях верхнезадней височной области и 6,6 ± 0,6 при поражениях левой нижней фронтальной премоторной области (рис. 2.1.14 А).



	Затылочные	Теменные	Верхнезадние височные	Нижние фронтальные премоторные
Серия 1	6,3	4,8	4,2	3,6
Серия 2	7,6	13,5	6,3	6,6

Рис. 2.1.14 А. Дифференциальные пороги для углов с различной ориентацией в группах пациентов с затылочными, нижнетеменными (теменные), верхнезадними височными и нижними фронтальными премоторными поражениями левого полушария

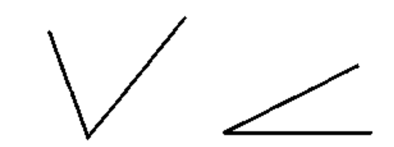


Рис. 2.1.14 Б. Примеры двух углов с различной ориентацией, которые одновременно предъявлялись для сравнения

96

При этом у пациентов с теменными поражениями дифференциальные пороги более чем в 2 раза превышали дифференциальные пороги для углов с одинаковой ориентацией. В других группах пациентов, в том числе с затылочными поражениями, увеличение порогов было минимальным. Отметим, что увеличение интервала между предъявлением двух углов с одинаковой ориентацией до 10 с привело к троекратному увеличению порогов в группе затылочных пациентов, а в группах пациентов с теменными и прочими поражениями пороги возросли в 1,4-1,5 раза (рис. 2.1.14 Б).

В работах Косслина и др. (Kosslyn et al., 1990, 1994) и Милнер и Гудейла (Mil-ner, Goodale, 1993) обсуждается связь дорсальной затылочно-теменной системы с распознанием объектов, зависящим от позиции наблюдателя. В таких условиях некоторые нарушения распознания могут считаться *«расстройствами необычного ракурса» (unusual view deficit)* (Turnbull et al., 1997). *Предполагается, что дорсальная система поставляет субъект-центрированную информацию об объектах в необычных условиях восприятия с помощью не зависящей от позиции наблюдателя вентральной системы, которая в основном участвует в распознании объекта с опорой на его инвариантные свойства* (Turnbull et al., 1997).

Нарушения операций, зависящих от позиции наблюдателя, могут объяснять трудности распознания объектов при взгляде с необычного ракурса, например сверху или снизу (Warrington, Taylor, 1973; 1978). Уоррингтон и Джеймс (Warrington, James, 1986) исследовали распознание объектов в процессе разворачивания их из неконвенционального в конвенциональный ракурс. Они обнаружили, что для распознания объекта с неизменной или укороченной горизонтальной осью пациентам требовалось развернуть его сильнее, чем здоровым испытуемым. Последующая реконструкция поражений, проведенная Уоррингтоном и Джеймсом (Warrington, James, 1973), показала, что критические поражения располагались в заднем участке правого полушария, особенно в нижнетеменной области. Хамфрис и Риддок (Humphreys, Riddoch, 1985) обследовали четырех пациентов с поражениями правого полушария и обнаружили нарушения распознания объектов при укорачивании горизонтальной оси. Распознание объектов с недостающими важными деталями было нарушено не так сильно. Противоположная тенденция наблюдалась у пациентов с ассоциативной агнозией.

Распознание объектов в неконвенциональном виде может происходить с помощью операций, обеспечивающих сравнение пространственных описаний объектов с моделями памяти (Ulman, 1995). Это могут быть операции, участвующие в формировании *комбинации ракурсов* объекта с разных точек зрения (Ulman, 1995). Комбинация ракурсов может основываться на не зависящем от наблюдателя описании частей объекта, таких как нос и уши для лиц, колеса и руль для автомобилей, мотоциклов, велосипедов или абстрактном описании гребня петуха как «чего-то волнистого». Такие описания могут поставляться вентральным затылоч-но-височным зрительным потоком. Происходящая на следующем этапе комбинация ракурсов этих частей, в том числе их пространственных отношений, может использоваться при распознании объекта, предъявленного в необычном ракурсе, зависящем от позиции наблюдателя. Пространственная часть этого этапа, возможно, связана с дорсальным затылочно-теменным потоком.

97

Однако анатомические данные по этому вопросу очень поверхностны и в основном указывают на имеющиеся в

таких случаях поражения правого полушария. В то же время, исследования реакций одиночных нейронов на новые объекты в привычном и в необычном ракурсах показывают, что многие нейроны НВ (нижневисочных областей) у обезьян предпочитают конкретный ракурс объекта, реагируя на относительно небольшой спектр направлений взгляда (Logothetis et al., 1995). При отсутствии соответствующих клинико-анатомических данных эти результаты можно предположительно объяснить тем, что использование комбинации ракурсов в таких условиях происходит при участии, прежде всего, вентрального затылочно-височного зрительного потока, по крайней мере, на тех стадиях переработки информации, где происходит научение.
Следует полагать, что верхние участки префронтальной коры выполняют функцию передней части дорсального пути. В нейропсихологических исследованиях показано, что нейроны этих областей у обезьян активно реагируют на пространственные отношения объектов, предъявленных для распознания (Goldman - Rakic et al., 2000).

Зрительная предметная агнозия при различных заболеваниях. Зрительная предметная агнозия была впервые описана и исследована у пациентов с довольно ограниченными поражениями мозга в результате инсульта, а в некоторых случаях — при опухолях и травматических повреждениях. Впоследствии она наблюдалась в случаях с обширными поражениями коры, особенно при дегенеративной деменции типа Альцгеймера. Было отмечено, что зрительная предметная агнозия, прежде всего со зрительно-пространственными нарушениями, является одной из основных клинических манифестаций заднецеребральной атрофии, в некоторых случаях сопровождающейся болезнью Альцгеймера (Benson et al., 1988). Описан ряд случаев зрительной предметной агнозии после отравления угарным газом (Campion, Latto, 1985; Milner et al., 1991). Нарушения переработки неконвенциональной информации при распознании объектов позднее были описаны в случаях шизофрении. Такие нарушения включают в себя трудности зрительной переработки при обратной маскировке (Butler et al.), кратковременном предъявлении стимула (Cornblatt, Keilp, 1994) и восприятии разделенных на части и размытых изображений объектов (Doniger et al., 2002).
Все вышеизложенное позволяет сделать следующие выводы.

1. Поражения вентрального и дорсального путей переработки зрительной информации лежат в основе развития различных типов зрительной предметной агнозии (рис. 2.1.15).
2. Зрительная агнозия реальных объектов и их изображений в конвенциональных условиях часто наблюдается в случаях поражений вентрального пути, затрагивающих затылочно-височную область. Эти поражения часто бывают билатеральными, но односторонние поражения левого полушария могут лежать в основе развития зрительной предметной агнозии, которая не наблюдается в случаях односторонних правополушарных поражений.
3. Поражения при конвенциональных типах зрительной предметной агнозии часто ограничиваются затылочными долями, особенно в случаях апперцептивной агнозии. Возможно, что в основе развития апперцептивной агнозии при затылоч-
98
ных поражениях, прежде всего областей V2 и V4, лежат нарушения хорошо усвоенных операций на этапе описания объекта в ходе распознания. Поражения при ассоциативной агнозии обычно распространяются от затылочной доли до участков вентрального пути в задненижних областях височных долей. При такой локализации поражений могут возникать трудности на этапе сравнения описания объекта с моделью памяти. Данные исследований одиночных нейронов и некоторые эксперименты на животных с хирургическим удалением нижневисочной области указывают на более обширное участие височной доли в переработке зрительной информации. Но это участие может быть преимущественно связано с неконвенциональными условиями и процессом научения, в то время как затылочные поражения в основном отвечают за нарушения хорошо усвоенного процесса распознания незамаскированных объектов в конвенциональном виде с опорой на их инвариантные свойства, которые приводят к развитию конвенциональных типов зрительной предметной агнозии.
4. По-видимому, модуль распознания конвенциональных зрительных объектов занимает довольно небольшое пространство, ограниченное затылочной долей и, возможно, задненижней височной долей. Относительно обширное поражение этой области может привести к развитию конвенциональной зрительной предметной агнозии. Между тем, неконвенциональное распознание объектов требует участия нескольких областей в разных участках коры. Поражения этих участков, например нижней лобной области или среднезадней височной области, могут приводить к развитию неконвенциональной зрительной предметной агнозии при сохранности конвенционального зрительного распознания объектов. Итак, развитие конвенциональной зрительной предметной агнозии может указывать на наличие затылочных или затылочно-височных поражений, а неконвенциональная зрительная предметная агнозия может быть вызвана поражениями нескольких различных участков коры.

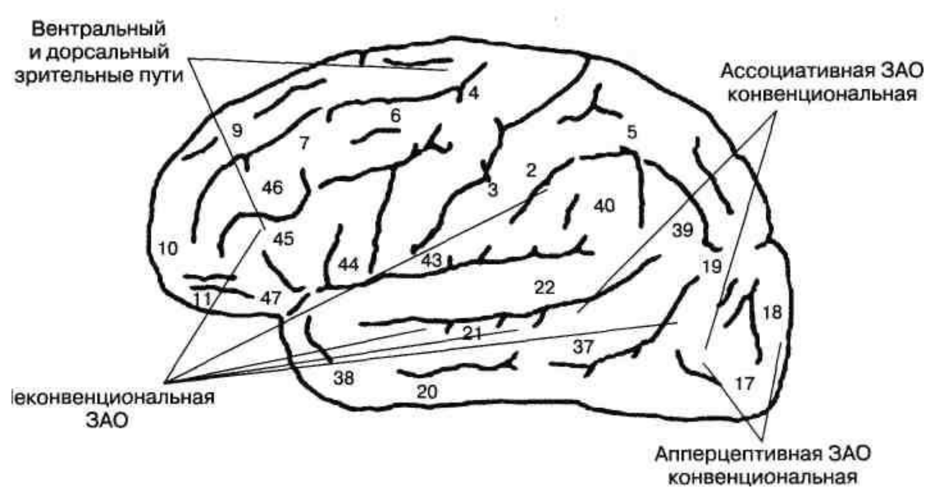


Рис. 2.1.15. Локализация левополушарных поражений при различных типах зрительной предметной агнозии объектов (ЗПА), конвенциональной и неконвенциональной. Цифрами обозначены цитоархитектонические поля Бродмана

99

Нарушения зрительной рабочей памяти на объекты, и особенно на простые свойства, могут наблюдаться у пациентов при затылочной, а также при иной локализации поражений, в частности при передних и нижних височных, теменных и нижних премоторных фронтальных поражениях. Их связь с расстройствами распознания объектов в конвенциональных и неконвенциональных условиях требует дальнейшего изучения. При поражениях дорсального пути, затрагивающих теменные доли и верхние префронтальные области, расстройства могут быть в основном связаны с пространственными аспектами распознания объектов.

2.2. Цветовая агнозия

Нарушения периферического ретинального уровня этой системы могут вызвать выпадение определенных секторов хроматического спектра, например нарушение восприятия света средней длины волны приводит к ахроматопсии зеленого цвета. Обширная ахроматопсия, потеря хроматического восприятия, у пациентов с поражениями мозга обычно распространяется на все секторы цветового спектра. Ахроматопсия этого типа у пациентов с поражениями мозга была впервые описана во второй половине, даже, скорее, в последней четверти XIX века (см. обзор в Grosser, Landis, 1991). Кваглино наблюдал пациента, у которого после инсульта развилась полная ахроматопсия; также у него наблюдались левосторонний геми-парез, левосторонняя гемианопия и агнозия объектов (Quaglino, 1967). Позднее полная цветовая слепота при частичной или полной сохранности остроты зрения были описаны у пациента, который пришел в сознание после двухнедельной посттравматической комы (Cohn, 1874), и у работника типографии после инсульта (Stefan, 1881).
Согласно данным Самельсона и фон Сеггерна, у пациентов с гемианопией обнаруживается полная ахроматопсия при сохранности остроты зрения в оставшейся половине зрительного поля (Samelsohn, 1881; von Seggern, 1881). Случай правосторонней гемиахроматопсии описан Верреем (Verrey, 1888). Опираясь на факты сохранности черно-белого зрения во многих случаях ахроматопсии, первые исследователи сделали вывод о существовании особого центра цветового зрения, расположенного вне области черно-белого зрения.
Вильбранд высказал предположение о существовании в затылочной коре отдельного центра цветового зрения, а также двух других центров — черно-белого зрения и восприятия формы (Wilbrand, 1884, 1887).
Вилбранд также описал трудности сортировки объектов по цветам и нарушения называния цветов под названием «амнестическая цветовая слепота» (Wilbrand, 1887). Левандовски впервые описал пациента, у которого после инсульта развились некоторые нарушения высшего уровня переработки цветовой информации, отличные от ахроматопсии (Lewandowsky 1908). Эти нарушения позже рассматривались как относительно независимые синдромы. Они включали в себя неспособность называть цвета, или *цветовую аномию.* Неспособность указать на цвет, когда дается его название, была названа *сенсорной цветовой афазией.* Термин *«цветовая агнозия»* относится к неспособности раскрасить картинку, разли-

100

чить правильно и неправильно раскрашенные объекты, подобрать цвета для отсутствующего объекта. Утрата способности вспомнить цвет знакомого объекта была описана под названием *«утрата образов цвета».* Левандовски считал, что у его пациента утрачена способность ассоциировать образы цвета с образами формы и яркости.
С тех пор цветовая агнозия, аномия и афазия были описаны во многих публикациях. Термин *«цветовая агнозия»* ввел Ситтиг (Sittig, 1921). Особое внимание часто уделялось различиям между цветовой слепотой, или ахроматопсией, цветовой агнозией и цветовой афазией (Давиденков, 1912; Sittig, 1921; Gelb, Goldstein, 1924; Кок, 1967; Hecaen, Albert, 1978; McCarthy, Warrington, 1990), но некоторые авторы сомневались в существовании цветовой агнозии и описывали ее проявления под названием «цветовая амнезия» (De Renzi,

1999).

2.2.1. Клинические аспекты

Нарушения на уровне простых свойств. *Цветовая слепота, ахроматопсия.* Ахроматопсия, или цветовая слепота, определяется как расстройство элементарных форм цветовосприятия. Видимый мир становится бесцветным, бледным и может выглядеть, как черно-белое кино. В более серьезных случаях все вокруг воспринимается как разные оттенки серого (McKay, Dunlop, 1899; Hoff, Potzl, 1937; Bodamer, 1947; Hecaen et al., 1952; Beyn, Knyazeva, 1962; Albert, Hecaen, 1978; Da-masio et al., 1980). Узнавание объектов в повседневной жизни может быть в основном сохранным, но наблюдаются трудности в том случае, когда цвет объектов является основным свойством, на которое нужно ориентироваться при их различении, например, банки с соленьями и с вареньем, бронзовые и серебряные монеты (Pallis, 1955).

Пациенты с ахроматопсией могут показывать нормальные результаты при диагностике с помощью таблиц Ишихары (1983). По таблицам оценивается способность различения голубого и желтого, красного и зеленого цветов, благодаря чему у пациентов с ретинальной цветовой слепотой выявляются нарушения восприятия в некоторых секторах цветового спектра. Потерю цветового зрения во всем спектре, типичную для ахроматопсии, можно диагностировать с помощью теста «100 оттенков» Фарнсуорта-Манселла (Farnsworth-Munsell 100 Hue Test; Farns-worth, 1957), в котором требуется правильно расположить образцы цветов, чтобы они образовали континуум всего цветового спектра (McCarthy, Warrington, 1990). У многих пациентов с серьезной ахроматопсией острота зрения может быть сохранна (Meadow, 1974).

Расстройства цветоразличения могут ограничиваться одной половиной зрительного поля (Verrey, 1988; Albert et al., 1975; Damasio et al., 1980). Случаи ахроматопсии редки. Ахроматопсия часто сопровождается прозопагнозией и топографагнозией (Bodamer, 1947; Hecaen et al., 1952; Pallis, 1955; Levin et al., 1961; Beyn & Knyazeva, 1962; Kok, 1967; Meadow, 1974; Green & Lessel, 1977; Grusser & Landis, 1991). В некоторых случаях ахроматопсии также описаны амнезия объектов и чистая алексия.

Нарушения на уровне сложных свойств. *Цветовая агнозия и отчуждение цвета от свойств объекта.* Цветовая агнозия изучается с помощью задач на *кон-*

101

венциональную переработку информации, когда объект предъявляется в незамаскированном конвенциональном виде. Термин *«цветовая агнозия»* чаще всего используется для описания невербально опосредованных расстройств распознания цвета как свойства объекта. В случаях цветовой агнозии различение цветов обычно сохранно.

Пациент с цветовой агнозией утрачивает способность подбирать образец цвета, соответствующий черно-белому изображению объекта (помидор, банан, трава и т. д.). Этому человеку также трудно раскрасить такое изображение, оценить, насколько правильно раскрашен рисунок, например зеленый слон, красный банан, и представить себе цвет отсутствующего объекта. Можно считать, что в данном случае нарушается способность использования цвета как одного из сложных свойств объекта.

Термин «цветовая агнозия» также используется для обозначения неспособности рассортировать образцы различных оттенков по группам оттенков того или иного цвета, например все оттенки зеленого, красного или голубого, которую можно охарактеризовать как трудность формирования такого сложного свойства, как цвет. Однако остается неясным, как и насколько при этих трудностях нарушается распознание объектов. Некоторые ответы на этот вопрос можно получить путем дальнейших исследований *неконвенциональной переработки информации* у пациентов с цветовой агнозией, например при изучении распознания цветных объектов в условиях зашумления, кратковременного предъявления и отсутствия деталей формы. Представляется интересным исследовать распознание *динамических свойств* незамаскированных объектов, отраженных в их цвете, например зрелые или незрелые фрукты и овощи или деревья и трава в разные времена года.

Нарушения на семантическом уровне. *Цветовая аномия и цветовая сенсорная афазия.* Термин «цветовая аномия» относится к нарушениям называния цвета предметов, например частей предметов, поверхностей объектов. Цветовую аномию можно считать расстройством семантического уровня, нарушением определения вербального значения цвета. Называние объектов обычно нарушено меньше, чем называние цветов. Термин *«цветовая афазия»,* или *«цветовая сенсорная афазия»,* используется, когда пациент обнаруживает неспособность указать на цвет по вербальной команде (Sittig, 1921; Давиденков, 1926; 1956). При этом пациент часто в состоянии рассортировать оттенки цветов или подобрать цвет, соответствующий тому или иному объекту, но обнаруживает нарушения называния цвета или понимания названий цвета.

Цветовая аномия и цветовая сенсорная афазия часто наблюдаются у одних и тех же пациентов, но были описаны и случаи изолированного развития цветовой аномии или цветовой сенсорной афазии (Steingel, 1948; Кок, 1967; Oxbury et al., 1969; Mohr et al., 1971). Цветовая аномия часто бывает связана с алексией, амне-стической афазией и нарушениями ориентации в пространстве (Grusser, Landis, 1991).

Цветовая агнозия и распознание сцен, пространственных отношений, эмоций. Таксономия зрительной агнозии главным образом основана на различении между разнообразными задачами процесса переработки зрительной информации,

102

такими как распознание объектов, лиц, сцен, пространственных отношений. Чтобы понять и объяснить механизмы зрительной агнозии объектов, лиц, сцен и т. д., обычно анализируются нарушения операций, лежащих в основе этих задач, например, нарушения распознания формы. Однако, несмотря на четкую анатомическую и физиологическую независимость системы переработки цвета на всем ее протяжении от ретинального уровня до корковых структур, термин «цветовая агнозия» ограничивается в основном нарушениями распознания объектов, связанными с отчуждением цвета от описания объекта, основанного на его форме.

Однако цвет, как одно из свойств видимого мира, возможно, играет гораздо более значительную роль в процессе переработки зрительной информации и различных его нарушениях, например цветовая агнозия может входить в состав нарушений *распознания сцен,* которые характеризуются сочетанием свойств текстуры, цвета и формы (пустыня, лес, покрытый травой луг). Неспособность распознавать цвет ориентиров на местности, например, «когда увидите красный дом, поверните налево», может вызывать у пациентов с цветовой агнозией нарушения *топографической памяти.* Эмоциональная жизнь также связана с переработкой информации о цвете. Термин «голубая хандра» часто используется для описания угнетенного состояния духа, а выражение «побагровевшее лицо» характеризует человека в состоянии гнева. Соответствующие нарушения могут включать в себя трудности распознания эмоций или личностных черт с опорой на цвет как на свойство, которое облегчает эти процессы. Конечно, требуются дальнейшие исследования.

Цветовая агнозия как расстройство операциональной стороны процесса переработки зрительной информации. Термин «цветовая агнозия» характеризует нарушения операций с цветом как свойством видимого мира, аналогичного форме, но не указывает на соответствующие трудности решения таких задач, как распознание объектов или сцен. По-видимому, трудности распознания цветов, сортировки их оттенков и подбора цветов для конкретного объекта не приводят ни к одному клинически значимому расстройству распознания объектов или сцен. Пациент с цветовой агнозией может быть не в состоянии различить помидор и яблоко только по форме, не опираясь на их цвет, но сможет распознать большинство объектов, ориентируясь на такие их свойства, как форма, размер и текстура. Не было показано, что нарушения распознания объектов непосредственно связаны с цветовой агнозией или афазией или входят в их состав. Нарушения цветового восприятия часто сопровождают другие типы зрительной агнозии, особенно про-зопагнозию (Meadow, 1974a; Green, Lessel, 1977), но они являются клинически независимыми. В характеристике зрительной агнозии столь незначительно отражены трудности существования человека в окружающем цветовом мире, что в основных публикациях по агнозии цветовая агнозия даже не рассматривается (см. Lu-ria, 1966; Farah, 1990).

По-видимому, нарушения распознания цвета требуют дальнейших исследований, касающихся их роли в решении функциональных задач процесса переработки зрительной информации. Мы воспринимаем окружающий мир в цвете, и нам трудно представить себе, что расстройства восприятия цветового мира связаны с сортировкой образцов различных оттенков цветов и утратой цветовых образов некоторых овощей и фруктов. Нарушения распознания цвета могут проявляться

103

в задачах на отделение сигнала от шума, выделение и распознание объектов на фоне шума или объектов с недостающими деталями; в задачах, требующих распознания сцен с опорой на текстуру, а также в задачах, связанных с пространственной ориентацией объектов.

2.2.2. Анатомические аспекты

Мозговые корреляты цветового зрения. За переработку цвета отвечает особая система, которая начинается на уровне сетчатки и состоит из трех типов колбочек — цветовых рецепторов. Они различаются по максимальной чувствительности пигмента к трем спектральным областям разной длины волны — короткой, средней и длинной. Восприятие голубого цвета опосредствуется колбочками, настроенными на короткую длину волны, восприятие зеленого цвета обеспечивается колбочками, чувствительными к средней длине волны, а красный цвет воспринимается посредством колбочек, настроенных на длинные волны. Различная градация соответствующих цветовых стимулов обеспечивает восприятие других цветов.

Информация от колбочек передается по парвоцеллюлярной системе латеральных коленчатых ядер на 2-й и 3-й слои области V1. В области V1 на цветность сигнала реагируют три типа нейронов — красно-зеленая, желто-голубая и черно-белая системы. Нейроны области V1 далее проецируются на «тонкие темные полосы» *(thin dark stripes)* в области V2. Около 50% нейронов тонких полосок чувствительны к длине волны, а остальные нейроны реагируют преимущественно на оттенки серого. Нейроны, настроенные на ориентацию, находятся большей частью в «толстых плотных полосах» *(thick dense stripes)* и почти или совсем не реагируют на цветность стимула (см. обзор в Grusser, Landis, 1991).

Цветочувствительные нейроны в области V4 получают сигнал от тонких полосок *(thin stripes)* области V2, а также непосредственно от капель области V1. Большинство нейронов области V4 чувствительны к форме, и у некоторых из них обнаружена перекрывающаяся чувствительность к цветности и пространственным характеристикам зрительного стимула (Zeki, 1990). Это указывает на возможную роль нейронов области V4 в происходящей здесь интеграции хроматических свойств с контуром и формой (Grosser, Landis, 1991).

Цветоспецифичная информация из области V4 далее может непосредственно передаваться в зрительные

области нижней височной доли и парагиппокампальной борозды, которая относится к лимбической системе и расположена рядом с областью V4. По-видимому, область V4 занимает в мозге человека медиальную часть затылочной доли.

Роль затылочных и затылочно-височных поражений. *Ахроматопсия.* В случаях ахроматопсии поражения могут быть билатеральными (Lhermitte et al., 1969; Meadow, 1974) и затрагивать веретенообразную и язычную борозды (Meadow, 1974), однако встречаются и односторонние поражения. Веррей впервые описал случай ахроматопсии, ограниченной правым зрительным полем, где в результате вскрытия обнаружилось поражение левой затылочно-височной области, затрагивающее язычную и веретенообразную извилину (Verrey, 1888). Колмел сообщает о пациенте, у которого развилась правосторонняя гомонимная гемиахроматопсия, легкая парестезия правой руки и легкая нетвердость походки (Kolmel, 1988). Через несколько недель пациент выздоровел, но правосторонняя гемиахроматопсия

104

сохранилась. С помощью метода магнитного резонанса было обнаружено поражение *левой медиальной затылочно-височной области, распространяющееся на па-рагиппокампальную борозду.*

Цветовая агнозия, аномия и афазия. Большинство авторов объясняет развитие *цветовой агнозии* поражениями *левой затылочной доли,* распространяющимися на теменную или височную долю (Hecaen, Angelergues, 1963; Gloning et al., 1968; Mohr et al., 1971). Глонинг и др. описывают 40 случаев цветовой агнозии, подтвержденных при вскрытии или в ходе хирургического лечения опухолей мозга (Ginning et al., 1968). Односторонние поражения левого полушария наблюдались в 27 случаях, в том числе только у двух леворуких пациентов, односторонние поражения правого полушария обнаружились только у 6 пациентов, трое из которых были леворукими, и в 7 случаях поражения были билатеральными. Во всех случаях поражение распространялось на височную долю, и в 20 случаях из 40 — на теменную долю. Медоуз после анализа литературных данных и своих собственных случаев указал на связь цветовой агнозии с поражениями передненижней части затылочной доли (Meadows, 1974b). Некоторые авторы подчеркивают роль билатеральных затылочных поражений (Green, Lessel, 1977).

В работе Гешвинда и Фузилло *трудности называния цветов* связаны с *поражениями мозолистого тела,* при которых нарушается связь между зрительной областью правого полушария и речевыми центрами левого полушария (Geschwind, Fusillo, 1966). Их пациент страдал алексией и трудностями называния цветов. Поражение затрагивало левую затылочную долю и заднюю треть мозолистого тела. Однако Кинсборн и Уоррингтон описали другого пациента с трудностями называния цветов, которому удавались вербальные ассоциации между объектами и их названиями, но не ассоциативное научение, при котором требовалось подобрать название для цвета того или иного объекта или группу цветов для невербального предмета (Kinsbourne, Warrington, 1964). Авторы пришли к выводу, что трудности называния цветов связаны с неспособностью ассоциировать названия цветов с объектами, хотя зрительно-вербальные связи остаются сохранными (см. обсуждение в Albert, Hecaen, 1978).

Исследования одиночных нейронов указывают на возможную роль в развитии ахроматопсии расстройств, вызванных поражением областей VI и V2. В таких случаях может также отмечаться поражение области V4 (Grusser, Landis, 1991). Поскольку область VI, возможно, расположена в человеческом мозге в поле 17 Бродмана, окружающем шпорную борозду, а область V2 частично занимает поле 18 Бродмана, поражение этих областей, о котором сообщается в описании клинико-анатомических случаев ахроматопсии, может привести к разрушению цветочувствительных клеток, вызывающему развитие ахроматопсии. Такая потеря цветового зрения может наблюдаться в половине зрительного поля, контралатеральной по отношению к месту поражения: правосторонняя гемиахроматопсия — при поражении левого полушария и левосторонняя гемиахроматопсия — при поражении правого полушария; билатеральные поражения приводят к полной ахроматопсии всего зрительного поля. Это подтверждается клиническими наблюдениями. Гомонимная гемианопия, или корковая слепота, часто встречается после инсульта или при повреждении соответствующей области первичной зрительной

105

коры. Ахроматопсия часто наблюдается в ходе выздоровления после острого сосудистого криза или травмы. Однако остается неясным, каким образом при поражении той или иной области избирательно повреждаются клетки, чувствительные к хроматическим свойствам зрительного стимула, а клетки, настроенные на ориентацию, не страдают. Это может объясняться различной степенью уязвимости клеток, настроенных на цвет и ориентацию, по отношению к ишемии. Другие механизмы также заслуживают дальнейшего изучения. Данные записи потенциалов одиночных нейронов также указывают на возможную роль поражений области V4 в развитии цветовой агнозии, поскольку в этой области находится множество клеток, настроенных на форму, а также клеток, чувствительных к цвету зрительного стимула. Так, хроматические свойства стимула могут интегрироваться с системой, описывающей контуры и формы. Эта система может нарушаться при поражениях области V4, лежащих в основе развития цветовой агнозии; прежде всего, это поражения левого полушария у праворуких пациентов. Опять-таки неясно, каким образом поражения одной и той же области могут вызывать в одном случае зрительную предметную агнозию, а в другом случае — цветовую агнозию. Различия, возможно,

зависят от направления распространения поражения на различные соседние области височной и теменной долей, участвующие в процессе распознания зрительного стимула с опорой на свойства формы, контура и пространственных отношений, которые в отдельных специфических областях интегрируются с результатами переработки цветовой информации. Цветовая агнозия, аномия, афазия могут возникать в случае распространения поражения с области V4 на эти предполагаемые специфические области, связанные с высшим уровнем переработки цвета, при котором в одном случае развивается зрительная предметная агнозия, а в другом — цветовая агнозия. Требуются дальнейшие клинико-анатомические, а также исследования с применением записи потенциалов одиночных нейронов.

Все вышеизложенное позволяет сделать следующие выводы (рис. 2.2.1).

1. Цветовая агнозия характеризуется как отчуждение цвета от описания объекта на уровне простых и сложных свойств, а при цветовой аномии — и на семантическом уровне. Требуются дальнейшие исследования для оценки роли цветовой агнозии в нарушениях решения таких функциональных задач переработки зрительной информации, как распознание объектов, сцен, пространственных отношений, а также эмоциональных переживаний и личностных черт. Особое внимание следует уделить изучению неконвенциональных типов переработки цветовой информации в процессе распознания.

2. Цветовая агнозия, аномия, афазия вызываются поражениями левой затылочной доли или билатеральными затылочными поражениями, распространяющимися на височную и, во многих случаях, на теменную долю. В некоторых случаях также сообщается о поражениях мозолистого тела.

3. У пациентов с ахроматопсией область поражения обычно охватывает медиальную часть затылочно-височной области, в том числе язычную и веретенообразную борозды. Возможно, односторонние поражения областей VI и V2 приводят к развитию ахроматопсии в контралатеральном зрительном поле, а билатеральные поражения вызывают полную ахроматопсию, распространяющуюся на все зри-

106

тельное поле. Ни имеющиеся на данный момент анатомические данные, ни результаты исследования одиночных нейронов не могут объяснить, почему одни и те же поражения в области V4 приводят в одном случае к зрительной предметной агнозии, а в другом — к цветовой агнозии. Эти различия, возможно, зависят от распространения поражения с медиальной затылочно-височной области на различные участки височной и теменной долей.



Рис. 2.2.1. Локализация поражений на медиальной и конвекситальной поверхности левого полушария при ахроматопсии и цветовой агнозии, аномии, афазии

2.3. Зрительно-пространственная агнозия

Агнозия может проявляться *в зрительной дезориентации в окружающей обстановке,* прежде всего, как агнозия восприятия глубины. Среди редких типов зрительно-пространственной агнозии можно назвать нарушения стереоскопического зрения и зрительную аллоэстезию. *Топографическая дезориентация* также считается одним из типов зрительно-пространственной агнозии.

2.3.1. Зрительно-пространственная дезориентация в окружающей обстановке

В окружающем нас пространстве находится множество объектов, которые образуют друг с другом определенные взаимосвязи в данном пространственном контексте. Ориентация в *окружающей обстановке* необходима для выполнения многих повседневных бытовых задач и представляет собой важную задачу для процесса переработки информации в мозге. Нам нужно знать пространственное расположение отдельных объектов как самих по себе, так и по отношению к другим объектам, чтобы перемещаться с места на место, принимать пищу, делать уборку, одеваться, заниматься профессиональной деятельностью. Признаками *зрительно-пространственной дезориентации* являются трудности *зрительного распознания пространственных отношений объектов* в контексте *непосредственного окружения,* воспринимаемого субъектом, а нарушения при *топографической дезориента-*

107

ции отражают *утрату человеком способности перемещаться в пространстве к определенному месту*

назначения.
Отдельный синдром зрительной дезориентации в видимом пространстве впервые подробно описал Холмс (Holmes, 1918), а термин *«зрительная дезориентация»* предложили Холмс и Хорракс (Holmes, Hоггах, 1919). В дальнейшем аналогичные случаи были описаны Петцлем (Potzl, 1928), Клейстом (Kleist, 1934), Риддоком (Riddoch, 1935), Ланге (Lange, 1936), Брейном (Brain, 1941) и Кричли (Critchley, 1953). Петцль (Potzl, 1928) рассматривал этот синдром как один из типов «геометрической агнозии объектов», а Клейст (Kleist, 1934) предложил термин «пространственная слепота». В дальнейшем этот синдром был описан под названием «нарушения пространственного восприятия» (Несаеп, 1972; Hecaen, Albert, 1978). Термин «зрительно-пространственная дезориентация» представляется более предпочтительным, потому что он указывает на специфический клинический синдром нарушений ориентации в окружающем видимом пространстве. Термин «нарушения пространственного восприятия» часто относится к трудностям распознания и использования пространственной информации, которые связаны с более широким спектром расстройств, включающим в себя топографическую дезориентацию, конструктивную апраксию, пространственную алексию, акалькулию и т. д.
В ряде экспериментальных исследований изучалась роль первичных зрительных сенсорных нарушений в формировании синдрома зрительно-пространственной дезориентации (Bender, Teuber, 1947; Bay, 1953) и факт преобладания нарушений пространственной локализации в зрительном поле, контралатеральном по отношению к поврежденному полушарию (Riddoch, 1935; Ratcliff, Davies-Jones, 1972). Нарушения пространственного анализа также исследуются с помощью тестов, где стимульным материалом служат изображения линий и объектов, например, тесты на выравнивание простых фигур, смещенных по горизонтальной или вертикальной оси (Paterson, Zangwill, 1944). В дальнейшем во многих исследованиях нарушений пространственного восприятия у пациентов с локальными поражениями мозга использовались тесты типа «карандаш-бумага» (см. обзор в McCarthy, Warrington, 1990).

2.3.1.1. Клинические аспекты

Нарушения ориентации в трехмерном пространстве. *Агнозия глубины. Расстройства переработки конвенциональной {обычной) информации.* Нарушается способность локализации объектов в трехмерном пространстве, особенно в сагиттальной плоскости по отношению к позиции пациента. Пациенты с агнозией глубины демонстрируют трудности абсолютной и относительной локализации объектов в пространстве. Они не в состоянии оценить абсолютное расстояние до объекта и относительную локализацию двух объектов в сагиттальной плоскости. Они допускают ошибки в оценке того, какой из объектов находится ближе к ним, в измерении относительной высоты нескольких объектов, в подсчете числа объектов, находящихся на одной линии проекции. В некоторых случаях нарушается локализация объектов в коронарной плоскости, и пациенты испытывают трудности в восприятии расположения объекта справа или слева от наблюдателя (Holmes,
108
1918; McCarthy, Warrington, 1990). Несмотря на сохранность способности узнавать объекты, пациенты допускают ошибки, когда пытаются дотронуться до объекта в поле зрения, сравнить размеры двух видимых объектов и соприкоснуться с объектом при ходьбе. В некоторых случаях агнозия глубины сопровождается расстройствами стереоскопического зрения (Holmes, Horrax, 1919; Riddoch, 1935).
Расстройства пространственной ориентации часто ограничиваются зрительной модальностью, и пациенты демонстрируют сохранность способности определять местонахождение источника звука и выяснять, какой из двух объектов находится ближе к пациенту, путем прикосновения к ним пальцем (Holmes, 1918):
Некоторые авторы подчеркивают, что нарушения зрительной локализации могут ограничиваться половиной зрительного поля, контралатеральной по отношению к пораженному полушарию (Riddoch, 1935; Cole et al., 1962), или небольшой его частью, обычно одним квадрантом зрительного поля (Ross-Russel, Ba-rucha, 1984). Однако роль первичных зрительно-пространственных нарушений в таких случаях была продемонстрирована с помощью специальных тестов (Bender, Teuber, 1947; Bay, 1953). Конечно, требуются дальнейшие исследования, поскольку нарушения зрительной локализации могут наблюдаться в случаях без гемиа-нопического сенсорного дефицита (Riddoch, 1935).
Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации. *Нарушения оценки пространственных свойств.* В то время как клинический синдром конвенциональных нарушений при зрительно-пространственной дезориентации был описан в связи с трудностями зрительной локализации в окружающем трехмерном пространстве, ряд неконвенциональных тестов типа «карандаш-бумага» использовался для выявления нарушений переработки зрительно-пространственной информации в двухмерном пространстве (см. обзор в McCarthy & Warrington, 1990). Часто у пациента обнаруживается сохранность ориентации в реальном трехмерном пространстве, но нарушения обнаруживаются, когда пациенту необходимо переработать двухмерную пространственную информацию, предъявленную на бумаге. Эти трудности включают в себя нарушения оценки свойств пространства, например ошибки при поиске центральной точки у нескольких линий или при делении линий пополам (Colombo et al., 1976; Bisiach et al, 1976; Schenkenberg et al., 1980), нарушения различения относительного пространственного положения, когда испытуемому требуется определить положение точки во втором квадрате, аналогичное ее положению в первом квадрате (Taylor, Warrington, 1973), или ошибки при подсчете количества точек в рядах при кратковременном предъявлении

(Kimura, 1963; Warrington, James, 1976).
Нарушения перевода двухмерных изображений в трехмерные. Нарушения ориентации в двухмерном пространстве могут лежать в основе развития различных синдромов, связанных с расстройствами пространственной ориентации, например, конструктивной апраксии, акалькулии, алексии. Они могут быть одним из факторов, опосредствующих развитие зрительной дезориентации в трехмерном пространстве. Другие факторы связаны со способностью переводить двухмерные изображения в трехмерные. Такой перевод производится путем специальных операций, которые могут выступать главным фактором, лежащим в основе нарушений при синдроме зрительной дезориентации в непосредственном окружении.
109

2.3.1.2. Анатомические аспекты

Конвенциональные нарушения оценки трехмерного пространства. Большинство авторов связывают развитие агнозии глубины с *затылочно-теменными поражениями* (Holmes, 1918; Riddoch, 1935; Lange, 1936). Холмс обнаружил у своих пациентов со зрительной дезориентацией билатеральную нижнюю гемианопсию и предположил, что поражения расположены билатерально в *затылочно-теменных* соединениях (Holmes, 1918). Некоторые авторы подчеркивают роль *затылочных поражений* (Potzl, 1924; Kleist, 1934). В случаях, позднее описанных Росс-Расселом и Барухой, а также Babbрингтоном, наблюдались *инфаркты затылочной доли в местах ее соединения с теменной* (Ross-Russel, Bharucha, 1978, 1984; Warrington, 1986).
Неконвенциональные расстройства оценки двухмерного пространства. Роль теменных поражений в возникновении нарушений зрительно-пространственной ориентации была показана в нашем исследовании различения углов, отличающихся по положению в пространстве. Различение величины угла при различных пространственных положениях сравниваемых углов (рис. 2.1.14) было сильнее нарушено у пациентов с теменными поражениями, чем у всех остальных пациентов (Тонконогий, 1973; Меерсон, 1986).
В ряде исследований различения месторасположения точек (Warrington, Rabin, 1970; Taylor, Warrington, 1973), ориентации линий (Warrington, Rabin, 1970; Benton et al., 1975) и подсчета количества точек (Kimura, 1963; Warrington, James, 1967) пациенты с правыми задними поражениями показывали значительно худшие результаты по сравнению с пациентами с левыми передними поражениями и поражениями левого полушария. Де Ренци и др. разработали тест, в котором испытуемому требовалось обозначить две пары реек как одинаковые или разные (DeRenzi et al, 1971). Положение одной рейки было фиксированным, а вторая могла перемещаться в сагиттальной плоскости. Количество ошибок при сравнении ориентации второй рейки в двух парах было выше у пациентов с правыми задними поражениями. Эти результаты могут указывать на важную роль поражений правого полушария в развитии агнозии глубины в реальном трехмерном пространстве, но для подтверждения этого предположения требуется дальнейший сбор данных об очень редких случаях агнозии глубины.

2.3.2. Топографическая дезориентация

Джексон описал пациентку, которая испытывала трудности ориентации в окрестностях своего дома (Jackson, 1876). Фостер описал нарушения топографической ориентации как отдельный клинический синдром (Foster, 1890). Пациент сталкивался с трудностями при поиске дороги в знакомой местности, хотя все другие когнитивные функции были относительно сохранны. Случай топографической дезориентации, сопровождающейся другими проявлениями зрительной агнозии, был представлен Вильбрандом (Wilbrand, 1892). Позднее аналогичные случаи представили Мейер (Meyer, 1900), Холмс (Holmes, 1918), Холмс и Хорракс (Holmes, Horrax, 1919), Петцль (Potzl, 1928), Паттерсон и Зангвилл (Paterson, Zangwill, 1945), Экаэн и др. (Hecaen et al., 1956; Hecaen et al., 1980). В дальнейших работах
110
особое внимание уделялось скорее роли нарушений распознания свойств окружающего пространства или топографических ориентиров, чем нарушениям восприятии пространственных отношений (Levine et al., 1985; Grusser, Landis, 1991; Farrell, 1996). Предметом научных дискуссий также стал вопрос о различиях между топографической агнозией и топографической апраксией (Whiteley, Warrington, 1978; Vighetto, Aimard, 1981; De Renzi, 1982). Трудно отделить расстройства топографической ориентации от апраксии, потому что ее клинические манифестации в основном выглядят как расстройства деятельности, передвижений по определенному маршруту к цели, похожие на нарушения движений руки при рисовании в случае конструктивной апраксии, которую часто называют конструктивной агнозией или апрактагнозией. Конечно, нарушения распознания играют важную роль в механизме расстройства деятельности, и их деление на агнозию и апраксию часто весьма условное, зависит от истории терминов и от преобладания в конкретном синдроме нарушений либо деятельности, либо распознания.

2.3.2.1. Клинические аспекты

Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации. *Нарушения топографической ориентации в реальном знакомом пространстве.* Пациенты утрачивают способность ориентироваться в собственном доме, находить ранее хорошо знакомую дорогу к магазину или ресторану или возвращаться домой с прогулки по окрестностям. В более серьезных случаях пациент не может найти туалет в собственном доме или квартире, сталкивается с трудностями при поиске столовой, туалета, собственной комнаты и кровати

в больничном отделении.
Иногда общее направление выбирается правильно, но способность ориентироваться в определенных точках маршрута может утрачиваться. Пациент может дойти до места, где необходимо повернуть налево или направо, но неспособен определить направление, откуда он пришел, и повернуть в нужную сторону. Распознание объектов обычно сохранно, и для преодоления топографической дезориентации пациенты пытаются использовать некоторые очевидные признаки объектов. Например, при поиске своей комнаты — собственное имя, написанное на двери, а для узнавания своей кровати в комнате — цвет одеяла.
Нарушения общей топографической самоориентации. Особый тип топографической дезориентации заключается в неспособности определить свое местоположение в *общей топографической системе координат,* в которой содержится указание на конкретную местность, город, страну и государство. Пациент не в состоянии определить свое настоящее местонахождение, то есть не знает, где он находится — в больнице, в школе или в квартире, в каком городе, и как называется эта страна. Эти трудности могут проявляться как отдельный синдром или сопровождаться топографической дезориентацией в знакомом пространстве. Эти нарушения также являются одним из наиболее важных признаков серьезного снижения интеллекта со значительными расстройствами памяти, но ориентация в общей топографической системе координат может быть сохранной, а амнезия недавних событий и событий далекого прошлого — очень тяжелой, и наоборот. В некоторых случаях так называемой «редуплицирующей парамнезии» пациент может ощущать, что он находится сразу в двух местах одновременно, например в двух разных городах (см. главу 6 «Расстройства памяти»). Диагностика наруше-
111
ний общей топографической самоориентации обычно производится в ходе оценки психического состояния и широко распространена в психиатрической, неврологической и нейропсихологической экспертизе пациентов с деменцией. Однако их связь с остальными клиническими признаками снижения интеллекта, в том числе со значением локализации поражений, до сих пор остается неясной.
Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации. *Нарушения способности описывать или рисовать планы местности.* Пациенты могут испытывать трудности понимания топографических координат, когда пытаются описать дорогу и вспомнить пространственное расположение улиц города, нарисовать или описать план собственной квартиры или комнаты в больничном отделении. Во многих случаях расстройства рисования и описания улиц города, планов квартиры или комнаты могут не сопровождаться дезориентацией в реальном пространстве. В других случаях пациенты не могут найти дорогу к определенной цели, но способность описывать нужную дорогу или рисовать карту города, где они проживают, остается сохранной (Paterson et al.,1946; Pallis, 1955; Landis et al., 1986, случаи 1 и 2; McCarthy et al, 1996).
Нарушения топографической ориентации можно наблюдать, когда пациенту требуется описать на бумаге относительное пространственное расположение главных городов страны. Например, экспериментатор обозначает кружком штат Вашингтон, и пациента просят указать на приблизительное местоположение Флориды, Калифорнии, Нью-Йорка, Бостона, Техаса, Лос-Анджелеса, Сан-Франциско, обозначить север, юг, запад и восток или указать правильное направление передвижения из одного города в другой. В таких случаях также может нарушаться топографическая ориентация по настоящей карте. Пациенту особенно трудно найти свое положение на карте, развернутой перед ним на 180°, и ему приходится соотносить свою ориентацию в пространстве с противоположной ориентацией карты (Тест чувства направления «Карта дорог» Мани — *Money Road-Map Test of Directional Sense* — Alexander, Money, 1966).
Способность ориентироваться по карте часто нарушается у пациентов с топографической дезориентацией в реальном пространстве, но может нередко обнаруживаться и у пациентов, не страдающих такими нарушениями (McFie et al., 1950; Hecaen et al., 1951). Трудности описания маршрутов и планов также могут наблюдаться при отсутствии дезориентации в реальном пространстве. Соответственно, топографическая дезориентация в реальном пространстве и нарушения описания пространства должны считаться относительно независимыми клиническими синдромами, носящими общие названия «топографическая дезориентация в реальном пространстве» и «топографическая дезориентация в виртуальном пространстве». Эти синдромы часто наблюдаются вместе, взаимно усиливая проявления дезориентации в реальном пространстве и нарушения ориентации в виртуальном пространстве.
Топографическая дезориентация и нарушения переработки информации в мозге. Нарушения двух основных компонентов топографической ориентации — *внутренней навигации (internal navigation) и распознания знакомых ориентиров* (Farrell, 1996) — могут лежать в основе развития топографической дезориентации и могут быть названы соответственно топографической апраксией и топографической агнозией.
112
Топографическую апраксию можно определить как нарушение *внутренней навигации* (Gallistel, 1990; Farrell, 1996), или нарушение способности опираться на характерные признаки местности и хранящиеся в пространственной памяти топографические координаты и маршруты, чтобы управлять своими перемещениями в выбранных направлениях и оценивать изменения своего положения в ходе таких перемещений путем соотнесения своего положения с топографическими координатами и хранящимся в памяти описанием

маршрута. Этот тип топографической дезориентации часто описывался в литературе как *топографическая амнезия,* или потеря топографической памяти (Assal, 1969; Whiteley, Warrington, 1978). Однако нарушения процесса внутренней навигации могут быть вызваны не только потерей пространственной памяти, но и нарушением способности соотносить топографические координаты и хранящееся в памяти описание маршрута с реальным положением в пространстве, которое очень похоже на нарушение, обозначенное термином «апраксия». На самом деле, пространственная память сохранна, если пациент в состоянии описать маршрут или план местности, но его дезориентация в пространстве является производной от трудностей соотнесения своего положения с хранящимся в памяти образом пространства. Память на главные события отдаленного прошлого также может быть сохранной, но память на недавние события в некоторых случаях нарушается без очевидной корреляции с топографическими нарушениями.

Топографическая агнозия знакомых ориентиров. Пациент может быть в состоянии узнать здание или улицу в целом, но испытывает трудности при использовании конкретных характерных хранящихся в памяти признаков для узнавания знакомых зданий, улиц, городских площадей, памятников, находящихся по дороге домой или куда-либо еще. Это может усугублять топографическую дезориентацию (Meyer, 1900; Paterson, Zangwill, 1945; Whitely Warrington, 1978). Некоторые авторы подчеркивают, что агнозия топографических ориентиров может быть только причиной, лежащей в основе топографической дезориентации, поскольку у пациента обнаруживается сохранная способность рисовать план комнат и путей подхода к ним (Peron at al., 1946; Pallis, 1955; Cole, Perez-Cruet, 1964; Levine et al., 1985; Landis et al., 1986; Farrell, 1996).

Топографическая дезориентация и прозопагнозия. Топографическая дезориентация часто сопровождается прозопагнозией. Экаен и Ангелергес обнаружили прозопагнозию у 8 из 11 пациентов с топографической дезориентацией (Несаеп, Angelergues, 1963). Ландис и др. выявили прозопагнозию в 7 из 16 случаев «пространственной агнозии» или «утраты знакомых ориентиров на местности» (Landis et al, 1996). Основными клиническими признаками обоих синдромов являются нарушения распознания знакомых индивидуальных зрительных образов и лиц при прозопагнозии и знакомых ориентиров и маршрутов при топографической дезориентации. Конечно, трудности связаны с другим типом целевых объектов распознания и набора свойств и моделей памяти, используемых в ходе распознания. Прозопагнозия может сохраняться, когда топографическая дезориентация исчезает (Assal, 1969), либо трудности топографической ориентации могут оставаться, в то время как прозопагнозия оказывается временной (Landis et al., 1986, случаи 4, 8 и 10).

113

2.3.2.2. Анатомические аспекты

Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации. Серьезные нарушения топографической ориентации в реальном пространстве были впервые описаны в случаях билатеральных задних поражений (Foster, 1890; Wilbrand, 1892; Meyer, 1900; Holmes, Horrax, 1919; Potzl, 1928). С 1876 года в литературе были описаны 15 случаев топографической дезориентации с результатами вскрытия (см. табл. 2, Landis et al., 1986). Билатеральные поражения были обнаружены в 6 случаях, а односторонние задние правополушарные поражения — в 9 случаях. Влияние масс-эффектов опухолей и кровоизлияний в мозг можно исключить, поскольку об инфарктах мозга сообщалось в 6 из 9 случаев правополушарных поражений. Односторонние поражения левого полушария не были обнаружены ни в одном из 15 случаев.

Позднее, с появлением современных методов исследования мозга, в исследованиях локализации поражений с помощью компьютерной томографии или магнитного резонанса был описан ряд случаев топографической дезориентации (табл. 2.3.1).

***Таблица 2.3.1* Локализация поражений в случаях топографической дезориентации, описанных после 1969 года**

Источник	Место поражения	Этиология
Aimard et al., 1981 Случай 3 Случай 4 Случай 5	Томография: правое височно-теменное Хирургическая операция: правое задненижнеевисочное Томография: правое затылочно-височное	Инфаркт Опухоль Опухоль
Assal G., 1969	Хирургическая операция: правое височно-теменное	Гематома
Bottini et al, 1990	Томография: валик мозолистого тела, распространяется на правую височную долю	Глиобластома
Clarke et al, 1993	MRI: опухоль правой теменной доли, распространяющаяся на небольшой участок белого вещества левой теменной доли	Глиобластома
Hecaen et al., 1980	Томография: правое затылочное	Инфаркт
Landis et al., 1986* Случай 1 Случай 2 Случай 3 Случай 4	Томография: правое медиальное затылочное Томография: правое медиальное теменное Томография: правое затылочно-височное Томография: билатеральное медиальное затылочное	Инфаркт Инфаркт Инфаркт Инфаркт
Levine et al, 1985 Случай 2	Томография: билатеральное затылочно-теменное	Кровоизлияние
Vighetto et al., 1980	Томография: правое затылочно-теменное	Инфаркт

Whitty & Newcombe, 1973	Хирургическая операция: правое затылочно-теменное	Абсцесс

* Клинические данные и локализация поражений подробно описаны в 4 из 15 случаев.

114

О *поражениях правого полушария* сообщалось во всех 14 случаях, представленных в таблице, в том числе в трех случаях с билатеральными поражениями. Не было описано *ни одного случая одностороннего поражения левого полушария.* Результаты томографии, магнитно-резонансного исследования и хирургические данные в случаях топографической дезориентации совпадают с результатами вскрытия. Они со всей достоверностью подтверждают *особую роль поражений правого полушария в развитии топографической дезориентации.* Эти результаты можно сопоставить с данными о высокой частоте поражений правого полушария при прозопагнозии, которая характеризуется нарушениями узнавания *знакомых* лиц, в то время как при топографической дезориентации страдает узнавание *знакомых* маршрутов и ориентиров. Это подчеркивает роль правого полушария в переработке информации об индивидуальных свойствах объектов и сцен.

Во всех 15 случаях вскрытия и во всех 14 случаях, представленных в таблице, поражение затрагивало *задние участки правого полушария.* Из 15 случаев, по которым имеются результаты вскрытия, в 13 случаях были отмечены *затылочные поражения,* в 9 случаях — *височные* и в 3 случаях — *теменные.* Теменные поражения чаще встречаются в случаях, проверенных с помощью томографии, MRI и вскрытия, которые представлены в таблице. Затылочные поражения обнаружены в 7 случаях, теменные — в 7 случаях и височные — в 5 случаях. Поскольку масс-эффект опухоли или кровоизлияния может затрагивать близлежащие области, случаи инфаркта мозга приведены отдельно. В 7 случаях инфаркта мозга затылочные поражения наблюдались у 5 пациентов, теменные — у 3 пациентов и височные поражения — у 2 пациентов.

Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации. Правые задние поражения часто наблюдаются в случаях, когда пациент страдает нарушениями топографических понятий, трудностями описания или изображения маршрутов или планов местности, обозначения расположения главных городов на карте (McFie et al, 1950; Hecaen et al; 1951). Экспериментальные исследования со зрительным или тактильным прохождением лабиринтов обнаруживают значительные трудности научения в группах пациентов с поражениями задних участков правого полушария (Elithorn, 1964; Milner, 1965; Corkin, 1965,). *Задне-теменные поражения правого полушария* отвечают за наиболее значительные изменения при зрительном прохождении лабиринта по сравнению с пациентами с поражениями левого полушария (Newcombe, 1969; Ratcliff, Newcombe, 1973). Удаление гиппокампа при хирургическом лечении эпилепсии или обширные теменные поражения правого полушария значительно усугубляют трудности научения в лабиринте (Milner, 1956; Corkin, 1965).

Согласно *обобщающему обзору* 29 случаев топографической дезориентации, проверенных по результатам вскрытия, томографии или хирургической операции, в 20 случаях поражения располагались в затылочной области, в 14 случаях — в височной, в 10 случаях — в теменной. *Итак, при топографической дезориентации поражения расположены в затылочной, височной и теменной долях правого полушария.* Возможно, при *топографической агнозии поражения в основном затрагивают затылочную и височную долю* (Landis et al, 1986). Более дорсальные,

115

затылочно-височные поражения, возможно, отвечают за развитие топографической апраксии.

При нарушениях *топографических понятий и дезориентации в реальном пространстве* локализация поражений *аналогична.* Поражения обычно расположены в *задних участках правого полушария.* Однако при нарушениях топографических понятий имеется тенденция к более частому распространению поражений на *теменную долю.* В некоторых случаях поражения лобной доли могут играть важную роль, но требуются дальнейшие исследования (рис. 2.3.1).

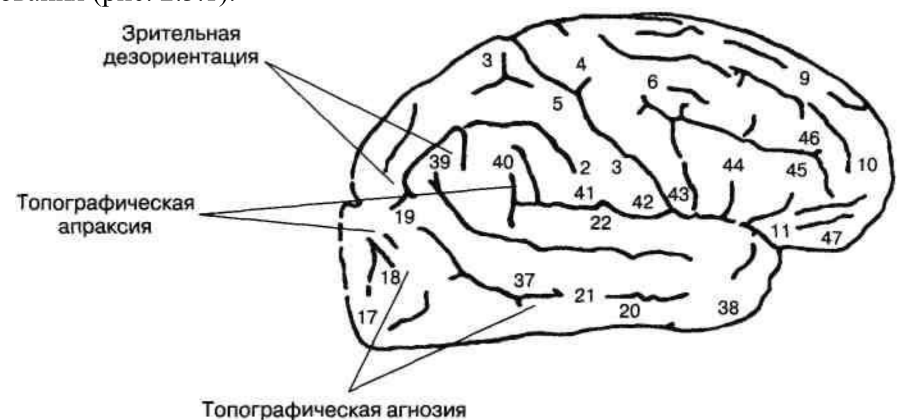


Рис. 2.3.1. Топографическая дезориентация. Локализация поражений у пациентов с поражениями правого полушария. Цифрами обозначены соответствующие цитоархитектонические поля Бродмана

2.4. Слабость зрительных образов

Слабость зрительных образов была впервые описана Шарко (Charcot, 1883) и Вильбрандом (Wilbrand, 1892) как один из признаков зрительной агнозии. Поэтому этот тип агнозии был известен в старых литературных источниках как агнозия Шарко—Вильбранда. У пациентов Вильбранда трудности представления зрительных образов объектов и сцен сопровождались особым ощущением странности всего зрительного окружения. В дальнейшем в литературе был описан ряд случаев утраты зрительных образов (Gelb, Goldstein, 1918; Hoff, Potzl, 1937; Golant, Rozenblum, 1935; Brain, 1941; Мясищев, Тонконогий, 1960; Семенов, 1965; Mehta et al, 1992).

2.4.1. Клинические аспекты

Пациенты обнаруживают частичную или полную потерю способности вызывать в памяти зрительные образы объектов или сцен при отсутствии ретинального стимула. Им трудно вызывать зрительные образы овощей, фруктов и животных, они не в состоянии представить себе слона, корову и описать их конкретные черты. Утрата зрительных образов часто распространяется на общественные здания и памятники, хорошо знакомые пациенту до заболевания. Во многих случаях на-

116

рушаются зрительные образы знакомых лиц. В некоторых случаях присутствует ощущение странности окружающего мира.

Слабость зрительных образов часто сопряжена с неспособностью вспомнить цвет объекта. Это явление часто описывается в составе синдрома нарушения вербально-зрительных связей *(verbal-visual disconnection)* (Bravoes, Sealant, 1985; De Verse, 1991). В таких случаях пациент неспособен вспомнить цвет определенного объекта, например помидора, банана, огурца, но называние цветов, а также подбор цвета для черно-белого изображения объекта обычно сохранны.

В дальнейших исследованиях особое внимание уделялось утрате зрительно-пространственных образов при сохранности зрительных образов объектов. Левайн и др. приводят случай пациента со зрительной дезориентацией, который не мог описать по памяти пространственные ориентиры и расположение знакомых объектов (Levine et al., 1985). Другой пациент не мог описать внешний вид объекта по памяти, но успешно решал такие пространственные задачи, как мысленное вращение объекта, сканирование зрительного образа, ранжирование размеров при оценке расстояния до объекта и оценка того, какие два из трех объектов ближе всего друг к другу (Farah et al., 1988). При построении образов контралатеральной, обычно левой половины поля зрения может также наблюдаться игнорирование половины пространства. Бисиак и Луцатти описали двух пациентов с игнорированием левой половины пространства (Bisiach & Luzzatti, 1978). Пациенты также игнорировали мысленные образы многих пространственных ориентиров знакомой площади в их родном городе Милане, но могли назвать больше пространственных ориентиров на правой стороне площади.

Переработка информации в мозге и утрата зрительных образов. *Утрата зрительных образов и зрительная агнозия.* В случаях зрительной агнозии часто наблюдается утрата зрительных образов. Это согласуется с данными, указывающими на роль зрительных образов в облегчении восприятия объектов (Ishai, Sagi, 1997). Однако во многих случаях утрата зрительных образов не сопровождается зрительной агнозией. Случаи утраты зрительных образов при сохранности зрительного восприятия были описаны в неврологической литературе (Grossi et al., 1986; Farah et al., 1988; Riddoch, 1990; Goldenberg, 1992). С другой стороны, недавно был описан случай пациента с тяжелой агнозией при полностью сохранной способности к построению зрительных образов (Behrmann et al., 1992).

Эти данные указывают на возможное существование в зрительной системе особых компонентов и операций построения образов, относительно не зависимых от распознания зрительных объектов. Нечто подобное имеется в речевой системе с относительно независимыми механизмами экспрессивной речи и пассивного словаря, поскольку построение образов зрительных объектов требует, как и экспрессивная речь, экфоризации и расшифровки кодов зрительных объектов, хранящихся в долговременной памяти.

В ответ на вербальную подсказку и волевое усилие, в хранилище зрительной информации отыскивается код конкретного объекта, который передается в специальный зрительный буфер (Kosslyn, 1990) для дальнейшей переработки с целью воссоздания цвета и формы объекта по коду, хранящемуся в долговременной зрительной памяти. Этот процесс отличается от описания свойств объекта, кото-

117

рое осуществляется в ходе конвенционального распознания объектов, но он может опираться на предзаданный ограниченный набор свойств, который используется при распознании объектов конвенционального типа. Он также может быть основан на переработке, аналогичной разложению на части и структурного воссоздания объекта, которые могут использоваться в ходе распознания объектов неконвенционального типа.

Декодирование должно начинаться с воссоздания частей объекта с последующим построением его целостного образа. Поэтому зрительная агнозия объектов, особенно при переработке неконвенциональной информации, может сопровождаться утратой зрительных образов. Фара указывает на то, что во многих случаях легкие нарушения зрительного восприятия сопровождаются значительными расстройствами зрительных образов (Farah, 1995). Дальнейшее изучение этих вопросов возможно путем исследования переработки неконвенциональной информации при распознании объектов у пациентов, страдающих утратой зрительных

образов при отсутствии зрительной агнозии объектов конвенционального типа.
С другой стороны, утрата зрительных образов объектов может не сопровождаться зрительной агнозией объектов, но поражения в таких случаях локализованы вблизи затылочно-височных областей коры, которые участвуют в переработке перцептивной информации об объектах и поражаются в случаях зрительной агнозии объектов. Эта связь выступает еще сильнее при зрительно-пространственной агнозии и утрате зрительно-пространственных образов. Это соответствие было недавно продемонстрировано в проведенных с помощью метода функционального магнитного резонанса исследованиях активации одной и той же затылочно-височной области в процессе восприятия и построения зрительных образов лиц и парагиппокампальной области в ходе восприятия знакомых сцен и построения их зрительных образов (O'Craven, Kanwisher, 2000). Активация при построении образов была меньше, чем при восприятии. Аналогичные результаты были получены при активации зрительно-моторной средневисочной (СВ) области в ходе построения образов движения по сравнению со стационарным стимулом (Goebel et al, 1998). Возможно, что при построении зрительных образов частично задействованы те же механизмы переработки информации, что и при зрительном восприятии, особенно на высшем уровне переработки информации, в то время как более периферические стадии кодирования информации об объекте задействованы в распознании реального объекта. В некотором смысле, построение зрительных образов основано на способности освобождать систему переработки зрительной информации от контроля стимула. Оно может выполняться центрально активизируемым, преимущественно нисходящим путем (Farah, 1989), в то время как реальный зрительный опыт мы получаем путем активации нейронов первичных зрительных областей коры, за которой следует двусторонняя рекурсивная восходящая и нисходящая переработка (Pollen, 1999). Поэтому в процессе восприятия происходит более сильная активация, чем при построении зрительных образов, что видно с помощью функционального магнитного резонанса.
По-видимому, утрата зрительно-пространственных образов требует особого рассмотрения, поскольку она более тесно связана с решением зрительно-пространственных задач, чем со зрительным распознанием объектов. Диагностика топографической агнозии и амнезии обычно включает в себя задачи, требующие
118
сохранности зрительных образов, например рисование по памяти плана больничной палаты пациента, расположения на карте главных городов или плана улиц, расположенных в правильной последовательности по обеим сторонам главной улицы в родном городе пациента. Поэтому зрительная дезориентация, топографическая агнозия обычно включает в себя в качестве важного признака нарушения зрительно-пространственных образов. Эти нарушения также могут быть связаны с экфоризацией и декодированием хранящегося в зрительно-пространственной памяти закодированного описания топографических ориентиров и зрительно закодированных пространственных отношений.

2.4.2. Анатомические аспекты

Утрата зрительных образов была описана в случаях билатеральных затылочных и височных или теменных поражений (Wilbrand, 1892; Gelb, Goldstein, 1918; Critchley, 1953; Семенов, 1965). Голант приводит описание случаев утраты зрительных образов после инсульта (Golant, 1935). Вскрытие показало обширный инфаркт нижней поверхности затылочной и височной доли левого полушария, распространяющийся от парагиппокампальной борозды до вершины затылочной доли.
Некоторые неврологические и нейрофизиологические данные указывают на отсутствие поражений в областях VI и V2 при утрате зрительных образов. Билатеральные поражения области VI приводят к корковой слепоте, но зрительные образы обычно остаются сохранны. Недавно Голденберг и др. описали случай корковой слепоты после билатерального инфаркта задней мозговой артерии. В этом случае зрительные образы были сохранны (Goldenberg et al, 1995). Однако данные, полученные методом функционального магнитного резонанса, указывают на сохранность затылочной коры в верхней губе левой шпорной извилины, и автор не мог полностью исключить роль области VI в сохранении зрительных образов.
Исследования мозга у здоровых испытуемых указывают на роль задних областей левого полушария в построении зрительных образов. Диагностика обычно представляет собой сравнение данных однофотонной эмиссионной компьютерной томографии (SPECT), позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) и магнитного резонанса, полученных при решении задач одинаковой сложности с построением зрительных образов или без него. В одной из таких задач, используемых в исследовании Голденберга и др., испытуемому требовалось ответить на вопрос: «Что темнее по цвету — трава или сосновые иголки?» — для проверки зрительных образов и на вопрос: «Является ли категорический императив древней грамматической формой?», который не требовал построения зрительных образов (Goldenberg et al., 1987). Результаты этого и похожих исследований указывают на связь зрительных образов с затылочной и височной активацией (см. обзор в Farah, 1995). Фара и др. предположили, что левая затылочно-височная область может быть критической для зрительных образов (Farah et al., 1988). При построении пространственных образов происходит активация теменной области, а построение образов цвета и лиц вызывало наибольшую активацию затылочных и височных областей (Uhl et al., 1990).
119
В целом поражения у пациентов с утратой зрительных образов обычно располагаются в затылочной доле, возможно, за пределами стриарной области, распространяются на височную долю при утрате зрительных

образов объектов или на теменные области при нарушениях зрительно-пространственной памяти.

2.5. Слуховая агнозия

Слуховая агнозия — это нарушение распознания вербальных и невербальных звуков при полной или частичной сохранности слуха. Слуховая система человека преимущественно используется для распознания вербальной информации, и расстройства распознания устной речи называются афазией. Они будут описаны в специальном разделе. Слуховая агнозия неречевых звуков наблюдается не так часто, как афазия или зрительная агнозия. Она включает в себя агнозию звуков, свойственных объектам, агнозию локализации звуков, а также амузию.

2.5.1. Агнозия неречевых предметных звуков

Изолированная агнозия неречевых предметных звуков наблюдалась у немногих пациентов (Laignel-Lavastine, Alajouanine, 1921; Nielsen, Suit, 1939; Klein, Harper, 1956; Spreen et al., 1965; Albert et al., 1972; Chocolle et al., 1975). Согласно обзорной работе Вигноло, агнозия неречевых предметных звуков объектов часто наблюдается при афазии Вернике (Vignolo, 1969). Она часто сопровождает словесную глухоту и амузию (Henschen, 1920; Kleist, 1933; Spreen et al., 1965).

Задача слухового распознания звуков объектов в целом отличается от зрительного распознания объектов. Глаза предназначены для определения формы, размера и цвета объекта, а звуки могут огибать предметы и позволяют нам обнаружить скрытый объект, выступая как система раннего оповещения. Также звуки могут сопровождать зрительную сцену и отражать энергетику события, например, взрыва бомбы, столкновения автомобилей, порыва ветра. Некоторые объекты, например предметы мебели, вовсе не производят звуков. Поэтому количество альтернатив при решении задач слухового распознания значительно меньше, чем при зрительном распознании объектов. Даже животных, которых легко распознать зрительно, например слона или верблюда, бывает трудно узнать на слух. Ограниченность числа альтернатив при слуховом распознании объектов позволяет использовать упрощенный набор операций, требующий гораздо меньшего объема и сложности памяти. Такая система менее уязвима по отношению к поражениям мозга, что может объяснять малую распространенность случаев слуховой агнозии неречевых предметных звуков.

Звуки объектов можно рассматривать как *слуховой поток,* состоящий из групп звуковых последовательностей (Bregman, 1994). Отбор и распознание этих групп представляет собой главную цель слухового восприятия. Конечно, этот процесс, как и процесс зрительного распознания объектов, зависит от способности распознавать свойства и части слухового потока. Слуховые свойства и их сочетания можно сравнивать с моделями памяти. Как и при зрительной агнозии, процесс распознания может нарушаться на разных уровнях, в том числе на уровне определения и описания свойств и частей и сравнения описания с моделями памяти.

120

Восходящий процесс может облегчаться с помощью *нисходящего процесса,* где для ограничения числа альтернатив используется классификация объектов. Клинические и экспериментальные данные о случаях слуховой агнозии до сих пор очень немногочисленны, но некоторые из них можно обсуждать с точки зрения нарушений процесса переработки информации.

2.5.1.1. Клинические аспекты

2.5.1.1.1. Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации

Агнозия неречевых предметных звуков включает в себя нарушения перцептивного уровня переработки информации, которые можно назвать *апперцептивной слуховой агнозией,* и нарушения способности сравнивать описание слухового потока с моделями памяти, или *ассоциативную слуховую агнозию.*

Нарушения семантического уровня. *Ассоциативная слуховая агнозия.* В данном случае нарушается процесс подбора модели памяти, соответствующей звуку. Пациент слышит звук, но не способен узнать, какому объекту этот звук принадлежит. Слух может быть нормальным или слегка пониженным, но способность узнавать звуки нарушается. Больной не может узнать голоса зверей и птиц, шум ветра, поезда, машины, шуршание бумаги, бренчание колокольчика, звон стекла, особые звуки тикания часов и кипения воды. Ему может помочь подсказка, ограничивающая число альтернатив, например, когда пациенту говорят, что звук принадлежит животному или движущемуся объекту. Альберт и др. описали пациента, не способного уловить значение невербальных звуков, хотя понимание значений слов оставалось сохранным (Albert et al., 1972). У этого пациента были сохранны и слуховые пороги восприятия звуков. Однако у пациентов со слуховой агнозией распознание слов также часто нарушается.

Для изучения определения значений звуков Спиннлер и Вигноло просили испытуемого сопоставить звуки природы, например пение канарейки, с одной из четырех картинок, на которых были изображены:

1) правильный источник звука;
2) источник звука, очень похожего *акустически* (например, насвистывающий мальчик);
3) источник звука той же *семантической* категории, но очень отличающегося акустически (например, карканье вороны);
4) источник звука, не связанного с исходным звуком ни акустически, ни семантически (Spinnler, Vignolo, 1966).

У 26% пациентов с афазией результаты оказались ниже, чем нижняя граница у здоровых испытуемых, при

этом они допускали больше семантических, чем акустических ошибок, а пациенты с поражениями правого или левого полушария, не страдающие афазией, показали результаты в пределах нормы. В дальнейших исследованиях процент больных афазией, испытывающих те же трудности, возрос до 43—45% (Faglioni et al., 1969; Varney 1980). Эти данные указывают на *отчуждение звуков от их значений,* которое можно считать типом слуховой агнозии, тесно связанным с афазией, подобно оптической афазии у пациентов со зрительной агнозией.

121

Нарушения на уровне свойств. *Апперцептивная слуховая агнозия.* Лайнель-Лавастин и Алажуанин описали пациента, который не мог отличить один звук от другого (Laignel-Lavastine, Alajouanine, 1921). Звон стекла и звяканье ключей напоминали ему протяжное пение. Аналогичные трудности наблюдались при распознании голосов животных, смеха, плача, слов и предложений. Пациент мог определить только интенсивность звука, но не мог оценить качественные различия между звуками. Экспрессивная речь, чтение и письмо оставались сохранны. Такие случаи крайне редки, и дальнейший сбор данных поможет уточнить их клинические проявления.

Нарушения на периферическом уровне. *Корковая глухота.* Корковая глухота характеризуется полной потерей слуха, которая не различима клинически от глухоты вследствие двустороннего поражения улиток. В литературе описаны только единичные случаи корковой глухоты, обычно развивающиеся при двустороннем поражении поперечных извилин Гешля в височных долях. Клиническое описание корковой глухоты нуждается в дальнейшем уточнении, особенно учитывая тот факт, что одностороннее поражение поперечных извилин приводит к повышению слуховых порогов на противоположном очагу ухе только на сигналы короткой длительности, не превышающие 1-10 мс (Бару и др. 1964, Вассерман, 1968).

2.5.1.1.2. Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации

Нарушения выделения звукового сигнала из шума. Насколько нам известно, публикаций об исследованиях выделения и распознания невербальных сигналов на фоне шума у пациентов с локальными поражениями мозга не имеется. Выделение слуховых сигналов из шума было исследовано только на материале слов при дихотическом прослушивании, чтобы выявить перцептивные нарушения в ухе, контралатеральном к поражению височной доли в одном из полушарий (Shina, 1959).

В нашем эксперименте с маскирующим белым шумом громкостью 50 Дб, превышающим порог интенсивности, мы обнаружили, что абсолютные пороги низкочастотных единичных тонов в 125 и 250 Гц у пациентов с поражениями верхнезадней области левой височной доли возрастают на 25-30 Дб. Это увеличение не превышало 10-15 Дб в случаях с теменными или премоторными фронтальными поражениями (Тонконогий, Кайданова, 1963). Когда сигнал подавался в ухо, контралатеральное к пораженному полушарию, пороги интенсивности были выше на 5-10 Дб по сравнению с ипсилатеральным ухом. По нашему предположению, результаты этих исследований можно объяснить трудностями выделения коротких звуков, поскольку шум разбивает протяжный звук на короткие сигналы, а объединение сигналов как один из видов их *группировки* оказывается нарушенным. Анализ этих результатов подтолкнул нас к исследованию порогов интенсивности коротких сигналов, описанному в предыдущем абзаце.

Сходные результаты обоих исследований указывают на роль оценки интенсивности сигнала при пространственной локализации слуховых стимулов, поскольку короткие сигналы с правой и левой стороны поступают через соответствующее ухо в первичную слуховую область контралатерального полушария. Конечно, выделение и распознание более сложных слуховых сигналов на фоне шума может

122

обеспечиваться иными механизмами, например основанными на процессе группировки.

Распознание слуховых образов с недостающими свойствами. Распознание слов, искаженных фильтром низких частот, вызывает перцептивный дефицит в ухе, контралатеральном по отношению к височной доле, пораженной опухолью (Bocca et al, 1955, 1958), или к удаленному полушарию (Hodgson, 1967; Goldstein et al., 1970). С помощью теста на дихотическое прослушивание с одновременным предъявлением чисел Кимура обнаружила слуховой перцептивный дефицит, контралатеральный по отношению к височной лобэктомии, проведенной для лечения эпилепсии (Kimura, 1961). Дефицит был особенно тяжелый, если удаленная область включала в себя извилину Гешля. По-видимому, право-левая асимметрия описанных перцептивных расстройств может быть связана с более элементарными нарушениями определения пространственной локализации слуховых сигналов.

2.5.1.2. Слуховая агнозия и нарушения процесса переработки информации в мозге

Нарушения определения простых и сложных свойств слуховых сигналов. На сонограммах голосов животных, в том числе звуков человеческой речи, представлены три паттерна звуковых частот — постоянные частоты (ПЧ), шум-взрыв (ШВ) и частотно-модулированные (ЧМ) компоненты. Например, сонограмма гласного звука состоит из нескольких горизонтальных линий, или *формантов* — F1 (самой нижней), F2 и F3. Форманты можно рассматривать как компоненты ПЧ. Сочетание двух фонем, образующее односложное слово, основано на новых компонентах, называемых *переходом.* Эти сочетания являются ЧМ компонентами. Они очень важны для выделения в словах согласных, которые можно распознать по переходу перед формантами F1

и F2 гласной, например взрывные звуки «к», «т», «п», «г», «д», «б» (Liberman et al., 1956). Вертикальная линия, или полоса частот, показывает разброс интенсивности звука по многим частотам, образующим компоненты шума ШВ, как во фрикативных звуках «с» и «ш». Кроме того, усатые ночницы издают много видов небиосонарных звуков, состоящих из ПЧ, ШВ, или ЧМ компонентов (Kanwal et al., 1993).

Таким образом, звуковые *частоты* можно считать одним из основных свойств, участвующих в идентификации звука по нейронной репрезентации слуховой информации в слуховом центре. В число других свойств могут входить *амплитуда* и *временная характеристика* акустических сигналов, например продолжительность и интервал. Показано, что частотные свойства звуков и их тонотопическая пространственная локализация представлены в первичной слуховой коре летучих мышей (Suga, Jen, 1976), кошек (Merzenith et al., 1975) и обезьян (Brugge, Merzenith, 1973). Определенные нейроны слуховой коры избирательно реагируют на один из трех типов частотных свойств. Они называются ПЧ-, ЧМ- и ШВ-специализированными нейронами (Suga, 1969; Casseday, Covey, 1992). Кроме того, в центральной слуховой системе усатых ночниц была обнаружена диспропорциональная тонотопическая репрезентация при переработке ПЧ-ЧМ сонарных сигналов (Suga & Zen, 1976). Обнаружено, что нейроны, настроенные на опреде-

123

ленную амплитуду, образуют частотно-амплитудные координаты, общие для всех отделов слуховой коры летучих мышей (Suga, 1977), кошек (Phillips, Orman, 1984) и обезьян (Brugge, Merzenith, 1973). Амплитудно-топическая *(ampliotopic)* репрезентация обнаружена в отделах слуховой коры у усатых ночниц, кошек (Shreiner et al., 1992) и человека (Pantev et al., 1989).

Простые свойства слуховых сигналов, такие как частота и интенсивность, кодируются периферической слуховой системой. В улитке млекопитающих, в том числе приматов и человека, слуховые клетки имеют тонотопическую организацию вдоль частотной оси базиллярной мембраны. Следовательно, частота акустических сигналов выражается локализацией клеток в улитке, а интенсивность сигналов отражается в скорости разрядов (см. обзор в Suga, 1995). Соответственно, поражения улитки приводят к потере слуха различной степени тяжести. Аналогичные типы потери слуха могут быть вызваны поражениями слуховых ядер в стволе мозга. По-видимому, тонотопическая репрезентация частот и амплиотопическая репрезентация амплитуд не просто фиксирует данные, закодированные периферической слуховой системой. Во многом остается неясным, какую роль играют поражения определенных областей высших уровней слуховой системы в идентификации простых и особенно сложных свойств слуховых сигналов, особенно в слуховой коре человека, поскольку многие описанные результаты были получены в исследованиях усатых ночниц. Кроме того, многие операции, связанные с распознанием свойств слуховых сигналов у человека, невозможно полностью изучить в исследованиях на животных. В их число входят, например, распознание временных паттернов невербальных и особенно вербальных сигналов или переработка сигнала в кратковременной слуховой памяти.

Нейропсихологические исследования процесса центральной переработки слуховой информации у пациентов с локальной патологией мозга дают некоторую дополнительную информацию о нарушениях выделения и распознания некоторых простых и сложных свойств слуховых сигналов, в том числе о нарушениях выделения коротких сигналов, различения простых частот, их временной последовательности и о роли кратковременной рабочей памяти в переработке этой информации.

Нарушения различения слуховых сигналов различной частотности. *Роль кратковременной слуховой памяти.* В наших работах исследование кратковременной рабочей памяти начиналось с того, что испытуемый учился отличать основной тон в 200 Гц от тона в 300 Гц (Дорофеева, Кайданова, 1969; Тонконогий, 1973; Трауготт, Кайданова, 1975).

Испытуемых просили нажимать кнопку в ответ на тон в 200 Гц и не нажимать кнопку при предъявлении тона в 300 Гц. Выборка пациентов, страдающих последствиями инсульта, состояла из трех групп: 35 пациентов с афазией Вернике и поражением верхнезадней области левой височной доли, 11 пациентов с транскортикальной сенсорной афазией и поражением левой височной доли за пределами области Вернике и 27 пациентов с афазией Брока и поражением премоторной фронтальной области и центральной борозды на уровне третьей фронтальной борозды. У всех пациентов обнаружен нормальный диапазон абсолютных порогов восприятия низко-и среднечастотных тонов. Наблюдаемое возрастание порогов восприятия высоких частот находилось в рамках возрастных норм.

124

Заучивание сигнала в 200 Гц произошло у пациентов всех групп после 2-3 попыток. Нарушения наблюдались в экспериментальных сериях, где проводилось различение тонов. Обучение различению тонов, различающихся на 100, 200 и 300 Гц, потребовало у пациентов с афазией Вернике $7{,}6 \pm 2{,}4$ попыток, а у пациентов с транскортикальной сенсорной афазией и афазией Брока количество попыток составило $2{,}7 + 0{,}8$ и $2{,}7 \pm 0{,}3$ соответственно. В следующих сериях основной сигнал в 200 Гц сохранился, но частота сравниваемого сигнала снизилась с 300 до 250, 230, 220, 210 и 205 Гц. Порог различения тонов у пациентов с афазией Вернике достиг $19{,}2 \pm 3{,}1$, а у пациентов с сенсорной афазией и афазией Брока дифференциальные пороги остались на уровне 9-10 Гц и 6-8 Гц соответственно. Увеличение межстимульного интервала от 1 с до 10 с привело к значительному возрастанию дифференциальных порогов у пациентов с афазией Вернике до $38{,}5 \pm 8{,}2$, а у

пациентов с сенсорной афазией и афазией Брока пороги слегка возросли до 10-11 Гц.
Интересно, что различению тонов в 200 и 300 Гц в конце концов обучились все 35 пациентов с афазией Вернике, но различению тонов в 200 и 250 Гц, 200 и 230 Гц, 200 и 210 Гц, 200 и 205 Гц обучились соответственно 31,17, 7 и 3 из 35 пациентов с афазией Вернике. Из пациентов с сенсорной афазией отличать тон в 200 Гц от тонов в 300, 250 и 230 Гц научились все 11 испытуемых, а от тона в 210 Гц — 9 из 11 испытуемых. Значительные нарушения были обнаружены только при различении тонов в 200 и 205 Гц. Различать их обучились только 5 пациентов из 11. Все 27 пациентов с афазией Брока обучились различать тона от 300 до 210 Гц. Трудности были обнаружены только при различении стимулов в 200 и 205 Гц у 9 из 27 пациентов. В то же время, различение углов в аналогичной схеме исследования оставалось во всех трех группах пациентов в пределах нормы.



Рис. 2.5.1. Различение тонов пациентами с различной корковой локализацией поражений - затылочной, задневисочной, теменной и передней фронтальной премоторной: серия 1 - межстимульный интервал между тонами равен 1 с; серия 2 - интервал увеличен до 10 с

В дальнейших исследованиях различение тонов изучалось у пациентов с затылочными и теменными поражениями (Меерсон, 1986). Получены результаты 10,0 ± 2,8 и 15 ± 3,0 при интервале между тонами l с у пациентов с затылочными

125

и теменными поражениями соответственно. Эти результаты аналогичны результатам группы пациентов с афазией Брока и сенсорной афазией, и с ними можно сравнить более значительное возрастание порогов от 19,2 ± 3,1 при интервале 1 с до 38,5 ± 8,2 при интервале 10 с у пациентов с афазией Вернике (рис. 2.5.1).
Очевидно, что возрастание порогов различения тонов связано с нарушениями кратковременной слуховой памяти. Нарушения проявляются, когда в ходе обучения требуется удерживать в памяти основной тон в течение всего времени тестирования или на протяжении межстимульного интервала. Пороги значительно возрастают у пациентов с афазией Вернике и верхнезадними височными поражениями в левом полушарии. Как и у пациентов с расстройствами кратковременной зрительной памяти и затылочными поражениями, это возрастание порогов ограничивается достаточно небольшими различиями между тонами по высоте, что указывает на возможное существование двух типов кратковременной слуховой памяти.
Первый тип раскладывает высоту тона на ограниченное число участков с большим разбросом по высоте, достигающим минимум 15-25 Гц. Этот тип памяти лучше защищен от нарушений и более надежен.
Второй тип кратковременной слуховой памяти раскладывает сигнал на большое количество мелких участков, верхняя и нижняя граница которых отстоят друг от друга на 2-3 Гц; они занимают больший объем памяти и более уязвимы к нарушениям. Более точный тип кратковременной слуховой памяти, по-видимому, особенно важен для процесса обучения, при котором для переработки слуховой информации требуется более точное описание простых свойств. Возможно, знакомая слуховая информация обычно перерабатывается с помощью более простого типа кратковременной рабочей памяти.
Различение последовательностей звуков. Распознание слухового потока требует сохранной способности к отбору и группировке последовательностей тонов в потоке, например, различных последовательностей высоких и низких тонов или последовательностей тонов, возрастающих или убывающих по высоте.
Различение и распознание таких последовательностей представляет собой часть этого процесса, которая была изучена на пациентах с поражениями мозга.
Эфрон исследовал распознание временной последовательности тонов и щелчков у пациентов с поражениями мозга (Efron, 1963). Согласно наблюдениям автора, нарушение различения последовательностей выявляется только у пациентов с афазией. Исследование Милнер не подтвердило выводы Эфрона (Milner, 1971).
Она предъявляла испытуемым две последовательности из 3 и 5 тонов, полностью идентичные или различающиеся по высоте. Пациент должен был сравнить обе последовательности и сказать, одинаковые они или разные. В группу испытуемых входили пациенты, перенесшие одностороннюю, правую или левую переднемедиальную височную лобэктомию при лечении эпилепсии височной доли. У пациентов, перенесших левостороннюю височную лобэктомию, количество ошибок до и после операции не изменилось. После

правосторонней височной лобэктомии среднее количество ошибок увеличилось на 23%. При нарушениях вербальной памяти наблюдается обратная тенденция: количество ошибок возрастает после левосторонней височной лобэктомии.
126
Однако в исследовании пациентов с афазией Вернике и поражением левого полушария было получено увеличение дифференциальных порогов для второго тона в последовательности из трех тонов (Дорофеева, 1970). Дифференциальный порог у пациентов с афазией Вернике достигал 150 Гц, а у пациентов с афазией Брока составлял только 5-10 Гц. Различия результатов двух исследований могут быть связаны с величиной межстимульных интервалов, которые в эксперименте Милнер были намного короче, благодаря чему последовательности тонов звучали как некоторого рода мелодия. В этом случае задача приближалась к распознанию мелодии, а ее труднее выполнить при поражениях правого полушария. Кроме того, локализация поражений в этих работах различалась. Пациенты, описанные Милнер, перенесли переднемедиальную лобэктомию, а Дорофеева исследовала пациентов после верхнезадних височных инфарктов в левом полушарии, которые привели к афазии Вернике.
В наших исследованиях испытуемым требовалось сравнить последовательности тонов (Тонконогий, 1973; Меерсон, 1986). Последовательности состояли из двух или трех тонов, выстроенных в одинаковом или разном порядке, например 200 Гц — 1000 Гц — 2000 Гц в первой последовательности и 200 Гц — 2000 Гц — 1000 Гц во второй последовательности. Зрительные последовательности состояли из двух или трех незамкнутых контуров, например угол, кривая и прямая. Каждый сигнал в последовательности предъявлялся на 1 с. В первой серии эксперимента интервал между двумя последовательностями составлял 2 с. Во второй и третьей сериях интервал был увеличен до 5 и 10 с. Одинаковые и разные пары последовательностей предъявлялись в случайном порядке. При сравнении последовательностей тонов с интервалом 2 с у пациентов с верхнезадними височными поражениями правого и левого полушария количество ошибок достигало 15,8 и 12,5% соответственно, а при интервале 10 с ответы давались в случайном порядке. При предъявлении зрительных последовательностей со всеми тремя интервалами значительных нарушений не наблюдалось.
У пациентов с лево- и правосторонними затылочными поражениями получены обратные результаты: значительное число ошибок — 14,8 и 10,6% соответственно — для зрительных последовательностей при интервале 2 с и увеличение числа ошибок по мере возрастания интервала до 5 и 10 с. Различение последовательностей тонов было сохранно, число ошибок составляло только 4,8 и 3,2% при лево- и правополушарных поражениях соответственно. У пациентов с поражениями теменной доли зафиксировано значительное число ошибок в обеих последовательностях, зрительной и слуховой: 13,6 и 10,6% для последовательностей контуров и 14,3 и 10,5% для последовательностей тонов при интервале 2 с; увеличение интервала до 5 и 10 с не привело к возрастанию количества ошибок.
Эти данные указывают на важную роль левой и правой височных долей в различении слуховых последовательностей и обеих затылочных долей в различении зрительных последовательностей. По-видимому, наиболее тяжелые поражения височной доли, отражающиеся на различении немелодических слуховых последовательностей, расположены в верхнезадней височной области левого полушария. Относительно недавние исследования показали, что лобэктомия передненижней области правой или левой височной доли приводит к менее серьезным расстройствам кратковременной памяти на слуховые последовательности (Меерсон, 1986). Однако эти расстройства также распространяются на визуальные
127
последовательности, как и у пациентов с поражениями теменных долей. Это может быть связано с различиями в механизмах нарушений различения последовательностей. Возможно, что у пациентов с верхнезадними височными и затылочными поражениями расстройства различения последовательностей связаны с низшим перцептивным уровнем и определяются трудностями восприятия одиночных свойств последовательностей, высоты тонов в слуховых сигналах и характерных очертаний зрительных сигналов. У пациентов с поражениями передненижних областей височных долей и теменных долей нарушения могут затрагивать высший уровень переработки информации. Высший уровень отвечает за восприятие порядка конкретных сигналов в зрительной или слуховой последовательности как паттерна или специфического «гештальта». Такое симультанное восприятие, возможно, происходит на мультимодальном уровне. Также возможно, что восприятие паттерна или «гештальта» используется на модально-специфических уровнях верхней височной области для звуковых сигналов, а в затылочной доле — для зрительных сигналов.
Роль рабочей памяти в различении последовательностей требует дальнейших исследований. Увеличение межстимульного интервала между двумя сравниваемыми зрительными или слуховыми последовательностями приводит к значительному ухудшению показателей слуховой или зрительной рабочей памяти у пациентов с верхнезадними височными поражениями или затылочными поражениями соответственно.
Конечно, дальнейшие исследования необходимы и для понимания роли, которую играют в развитии невербальной слуховой агнозии описанные расстройства различения слуховых сигналов различной частоты и их последовательностей, особенно в связи с более специфическими типами частот, такими как постоянные частоты (ПЧ), шум-взрыв частоты *(noise-burst frequency)* (ШВ) и частотно-модулированные компоненты. Связь

описанных нарушений со слуховой агнозией вербального типа также будет обсуждаться в разделе 5.1 «Синдромы афазии и другие речевые расстройства».

Нарушения переработки коротких слуховых сигналов. Для выявления элементарного слухового дефицита у пациентов с односторонними корковыми поражениями первичных слуховых областей необходимо специальное исследование. Согласно результатам аудиометрического обследования с помощью длинных сигналов продолжительностью 1000-2000 мс, такие нарушения не приводят к какой-либо заметной потере слуха. Карп и др. путем измерения порогов восприятия длинных повторяющихся чистых тонов обнаружили ухудшение слуха в левом ухе, контралатеральном к пораженному правому полушарию, только у 10 из 19 пациентов с левосторонней гемиплегией, развившейся после инфаркта правого полушария мозга (Кагр et al., 1969). Эти данные не подтвердились в дальнейших исследованиях (Gershuni et al., 1971). Однако у пациентов с односторонними поражениями слуховой коры были выявлены серьезные трудности различения коротких сигналов продолжительностью 1-4 мс.

В наших исследованиях порог обнаружения белого шума измерялся с помощью слухового сигнала продолжительностью от 1 до 1000 мс. Использование короткого сигнала основывалось на наших предположениях об особой роли первич-

128

ных слуховых областей коры в переработке информации о сигналах малой продолжительности. В нашей первой публикации на эту тему (Бару и др., 1964) были представлены результаты исследования:

- 13 пациентов с инфарктами мозга;
- 8 пациентов с левыми верхнезадними височными поражениями;
- 5 пациентов с другими корковыми поражениями, в том числе двое пациентов с левыми теменными поражениями, двое пациентов с левыми нижними премоторными поражениями и один пациент с поражениями ствола мозга.

Было обнаружено, что пороги обнаружения белого шума продолжительностью 1000 и 100 мс левым и правым ухом у пациентов с левыми височными и левыми невисочными корковыми поражениями не различались. Снижение продолжительности сигнала до 1,5 и 4 мс привели к общему возрастанию порогов для левого уха до 26-28 Дб, как и у здоровых испытуемых. Пороги для левого уха увеличились в среднем до 36 Дб у пациентов с левыми верхнезадними височными поражениями, а у пациентов с невисочными корковыми поражениями остались на нормальном уровне 27-28 Дб (рис. 2.5.2). Средняя разность между порогами для правого и левого уха у пациентов височной группы составляла 9 Дб с разбросом от 6 до 26 Дб. В выборку также входил еще один пациент с инфарктом правой височно-затылочной области. У этого пациента пороги обнаружения белого шума продолжительностью 1000 мс для правого и левого уха не различались, а при уменьшении продолжительности сигнала до 1 мс пороги возросли, причем для левого уха на 9 Дб больше, чем для правого. Эти результаты указывают на большее возрастание порогов восприятия коротких слуховых сигналов для уха, контралатерального по отношению к пораженному полушарию. Аналогичные результаты обследования 20 пациентов с инфарктами левой верхнезадней височной области получены Вассерманом (Вассерман, 1968).

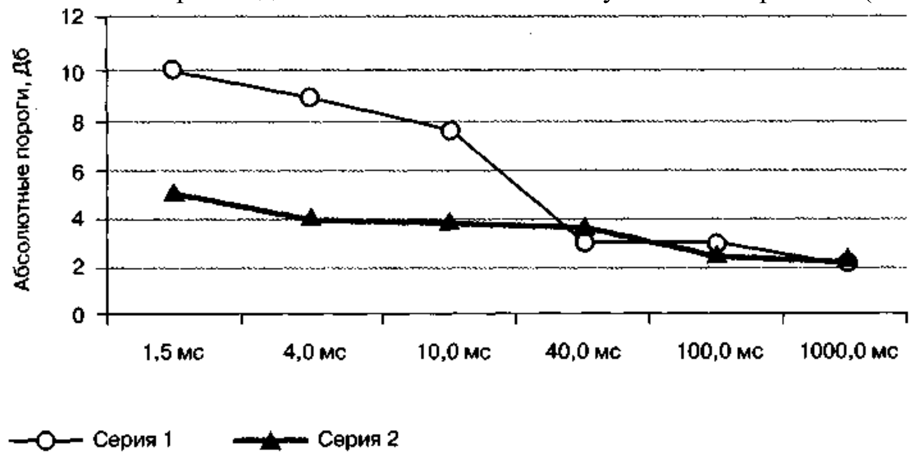


Рис. 2.5.2. Абсолютные пороги в децибелах для белого шума разной продолжительности от 1,5 до 1000 мс в группах пациентов с поражениями верхнезадней области височной доли левого полушария. Серия 1 – пороги для правого уха; серия 2 – пороги для левого уха

129

Карасева, Бару и др. наблюдали асимметричное возрастание порогов интенсивности коротких сигналов для уха, контралатерального к месту поражения, у 15 пациентов с поражениями правого полушария и 22 пациентов с поражениями левого полушария (Карасева, 1972; Бару и др., 1971). Большинство пациентов страдало опухолями височной доли. У девяти пациентов с поражениями слуховых структур ствола мозга, в том числе у одного пациента с проверенным поражением кохлеарных ядер и значительной потерей слуха, не было обнаружено асимметричного возрастания порогов для коротких звуков по сравнению с длинными звуками; пороги для длинных сигналов составляли 20-30 Дб. В шести случаях асимметричного возрастания порогов

интенсивности для коротких звуков вскрытие показало поражения, затрагивающие кору и слуховые пути в районе извилины Гешля, а также ретроградную дегенерацию медиальных коленчатых тел. В двух проверенных случаях опухолей височных долей, где наблюдалась асимметрия для коротких звуков, эти области не были повреждены.
Эти данные указывают на роль А1, области первичной слуховой коры головного мозга человека, в переработке коротких слуховых сигналов, поступающих в ухо, контралатеральное к этой области. Аналогичные результаты были получены в исследованиях собак после односторонней резекции первичной слуховой области височной коры (Бару, 1966). Однако роль дегенеративного поражения медиальных коленчатых тел в описанных случаях не вполне ясна и требует дальнейших исследований.
Альберт и Бера описали пациента, который мог различать два щелчка только при увеличении межстимульного интервала (Albert, Bera, 1974). Лакнер и Тьюбер обнаружили увеличение времени слияния дихотически предъявленных щелчков у пациентов с поражениями левого полушария (Lackner, Teuber, 1973). Ауэрбах и др. получили те же результаты теста на слияние щелчков у пациента с полной словесной глухотой (Auerbach et al., 1982). Этот же пациент был не способен подсчитать количество щелчков, предъявляемых в быстром темпе. По-видимому, выделение и распознание коротких сигналов является особенно важным в процессе распознания сложных свойств слуховых сигналов, которые часто включают в себя короткие составляющие частот и амплитуд. Требуются дальнейшие исследования этих взаимосвязей.

2.5.1.3. Анатомические аспекты

Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации. *Корковая глухота.* Билатеральные нарушения первичной слуховой коры в районе поперечной извилины Гешля могут лежать в основе развития корковой глухоты с полной потерей слуха. Такие случаи крайне редки. Геншен перечисляет только девять таких случаев, описанных в литературе (Henshen, 1920-1922). Махудо и др. описывают случай корковой глухоты, где вскрытие показало билатеральные поражения борозды Гешля (Mahoudeau et al., 1958). Лермитт и др. представляют анатомические данные двух случаев корковой глухоты (Lhermitte et al., 1971). В обоих случаях обнаружены билатеральные поражения височной доли. Во всех случаях обнаружено сосудистое поражение обеих поперечных борозд. Далее Лермитт и др. (Lhermittee et al., 1973) показали, что глухота в таких случаях может быть связана с поражением медиальных коленчатых тел, как в случае Ле Гросс Кларка и Рассе-
130
ла (Le Gross Clark, Russel, 1938). В этом случае подкорковое поражение распространялось на внешнюю мембрану наружной капсулы и не затрагивало первичную слуховую кору, однако, возможно, вызывало ретроградную дегенерацию медиальных коленчатых тел.
В некоторых случаях были обнаружены поражения преимущественно или исключительно правого полушария (Nielsen, Suit, 1939; Spreen et al., 1965). Единственный случай корковой глухоты без поражений противоположного полушария описали Сприн и др. (Spreen et al., 1965). В этом случае наблюдались обширные поражения, включающие в себя фронтально-височную область и островок правого полушария. Поражения левого полушария и мозолистого тела отсутствовали.
Ассоциативная и апперцептивная слуховая агнозия. При *ассоциативной* слуховой агнозии с нарушениями процесса соотнесения звука с его значением могут обнаружиться односторонние поражения левого полушария. Опираясь на обзор литературы по слуховой агнозии, Вигноло приходит к выводу, что нарушения перцепционного апперцептивного различения связаны с поражениями правого полушария, а семантические ассоциативные расстройства вызываются поражениями левого полушария (Vignolo, 1969). Это предположение основано на работе Фаглиони и др., где сравниваются результаты исследований способности соотносить звуки с их значением и способности различать два последовательных неопределенных шума (Faglioni et al., 1969). Больные афазией нормально справлялись со вторым тестом, а у пациентов с поражениями правого полушария были выявлены нарушения его выполнения. Но, возможно, эти связи являются более сложными. В нашем исследовании (Тонконогий, 1973; Трауготт, Кайданова, 1975; Ме-ерсон, 1986) было показано, что тяжелые нарушения различения двух тонов или серий из 3-4 тонов обычно наблюдаются у пациентов с афазией Вернике, вызванной поражением левого полушария. *По-видимому, слуховая агнозия ассоциативного типа может включать в себя апперцептивный компонент, который часто связан с развитием афазии у пациентов с поражениями левого полушария, но развитие слуховой агнозии преимущественно апперцептивного типа, не связанной с афазией, происходит при билатеральных поражениях первичной слуховой коры с возможными поражениями преимущественно правого полушария* (рис. 2.5.3).

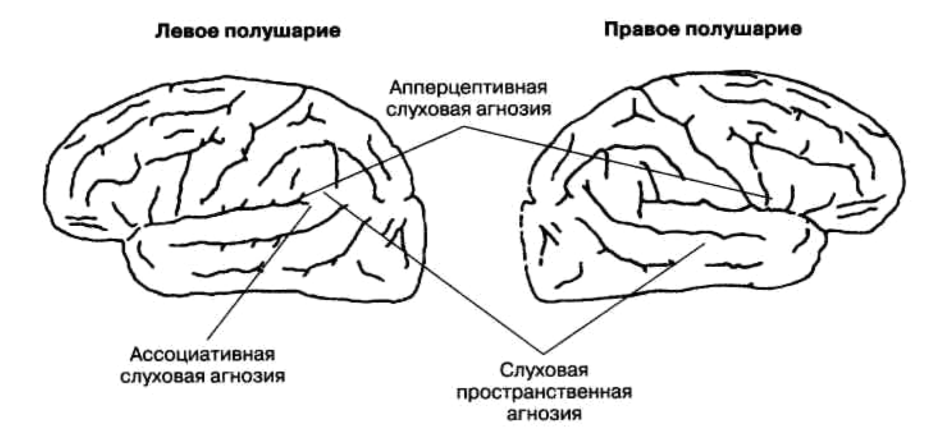


Рис. 2.5.3. Локализация поражений при различных типах слуховой агнозии

132

ное различие в интенсивности (ИРИ) (см. обзор в King, Carlie, 1995). Первичная переработка ИВР и ИРИ происходит на каждом последующем уровне слуховых путей, начинающихся от ядер в стволе мозга. Но слуховая кора хищников и приматов играет основную роль в опосредовании пространственной локализации звука (см. обзор в Clarley, Barone, Imig, 1992). Односторонние поражения слуховой коры обычно вызывают расстройства локализации в контралатеральной половине слухового поля (Jenkins, Masterton, 1982). Поражения слуховой коры у животных вызывают потерю способности связывать звук с его положением в пространстве (Heffher, Heffner, 1990).

Ряд исследований одиночных нейронов был направлен на изучение организации пространственной карты в слуховой коре (King, Carlile, 1995). Однако существование такой карты в слуховой коре было поставлено под сомнение. Предполагается, что отдельные нейроны кодируют локализацию в пространстве, а информация о конкретной точке в пространстве распределяется между большим числом нейронов (Middlebrooks, 1999). Еще одно предположение может быть связано с возможной посредствующей ролью теменной коры в локализации звука в пространстве. Но в исследованиях пациентов со слуховой агнозией звуков не проводилось прямого сравнения между пациентами с височными и теменными поражениями.

Мы попытались провести такие сравнения в нашем исследовании (Кайданова и др., 1965).

Локализация звука изучалась с помощью периметра, выборка состояла из 36 пациентов, в том числе 12 пациентов с верхнезадними левосторонними височными поражениями, 6 пациентов с нижнетеменными поражениями и 18 пациентов с дорсолатеральными поражениями фронтальных долей левого или правого полушария. Поражения имели сосудистую этиологию, во всех 36 случаях был поставлен диагноз «инфаркт мозга». Локализация поражений устанавливалась на основе типа афазии и дефектов зрительного поля. В среднем пациенты с поражениями теменных и височных долей ошибались на 19,2 и 13,3° соответственно, а средняя ошибка для пациентов с дорсолатеральными фронтальными поражениями составляла только 8,5°. Среднее количество ошибок было гораздо выше для половины периметра, контралатеральной к пораженному полушарию, особенно у пациентов с теменными поражениями, и достигало 10,4° у теменных пациентов, 4,9° у височных пациентов и 3,9° у фронтальных пациентов.

Эти данные указывают на возможную роль не только височных, но и теменных поражений в развитии нарушений пространственной локализации звука. Конечно, нами были обследованы только 6 пациентов с поражениями теменных долей, и требуются дальнейшие исследования. Но наши данные могут указывать на возможную роль нижней области теменной доли в переработке мультимодальной пространственной информации. Например, структуры нижней области теменной доли могут принимать участие в следующем этапе переработки свойств ИВР и ИРИ, первичная оценка которых происходит в слуховой коре височной доли, подобно тому, как зрительная переработка пространственных свойств происходит в структурах затылочной доли.

133

2.6. Тактильная агнозия, астереогнозия

Пакетт описал пятерых пациентов с утратой способности распознавать объект наощупь и обозначил это явление как «частичный паралич чувствительности» (Pickett, 1844). Хоффман представил 16 случаев астереогнозии, или расстройства стереогнозии (Hoffman, 1885). Вернике сообщил о двух случаях нарушения распознания объектов при ощупывании и предложил термин «тактильный паралич» (Wernicke, 1895). Он разделил тактильную агнозию на первичную агнозию, потерю способности распознавать тактильные свойства объектов, или агнозию текстуры, и вторичную агнозию, или асимволию, с утратой способности соотносить тактильные образы объектов с их сенсорными образами.

Похожие случаи астереогнозии в дальнейшем описали Рэймонд и Эггер (Raymond & Egger, 1906), Гольдштейн (Goldstein, 1916), Герстманн (Gerstmann, 1918), Фойкс (Foix, 1922), Гиллан и Визе (Guillan, Bize, 1932), Экаэн и Дэвид (Несаеп, David, 1945), Гешвинд и Каплан (Geschwind, Kaplan, 1962), Корст (Korst, 1964), Сперри и

Газзанига (Sperry, Gazzaniga, 1967). Делей (Delay, 1935) предложил термин «ахилогнозия» для нарушений распознания текстуры, веса и температуры объекта. Для случаев нарушения различения формы был предложен термин «аморфогнозия». Термин «тактильная асимволия» использовался в случаях нарушений распознания объекта при правильном распознании его элементарных свойств.

2.6.1. Клинические аспекты

2.6.1.1. Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации

Понятие *«тактильная агнозия»,* или *«астереогнозия»,* относится к утрате способности распознавать объекты наощупь, при том, что элементарные соматосенсорные ощущения остаются сохранными или незначительно нарушенными. У пациента с тактильной агнозией двухточечные пороги нормальны, и чувствительность к прикосновению и давлению сохранна. Астереогнозия часто ограничивается тактильной модальностью при сохранности различения объектов в зрительной и слуховой модальностях.

Пациент с астереогнозией неспособен узнать наощупь такие предметы, как авторучка, ключ, канцелярская скрепка, монета, английская булавка. Распознание объекта часто основывается на одном простом свойстве, например, ощупывая длинный ключ, пациент может распознать его как карандаш либо принимает за ключ металлическую монету. Распознание трехмерных объектов, например моделей стула, стола, трехмерных геометрических фигур может быть особенно трудным. Распознание можно облегчить с помощью нисходящего процесса ограничения числа альтернатив, когда пациенту заранее сообщают названия трех или четырех объектов, которые ему предстоит узнать.

Согласно недавним подробным обследованиям пациентов с тактильной агнозией, аналогичной зрительной агнозии объектов, астереогнозия, или тактильная агнозия, представлена следующими типами: апперцептивная тактильная агнозия,

134

ассоциативная тактильная агнозия и тактильная афазия (см. обзор в Srinivas, Ogas, 1999).

Апперцептивная тактильная агнозия характеризуется трудностями описания формы объектов при относительной сохранности описания простых свойств объектов. Также могут наблюдаться нарушения соотнесения целевого объекта с некоторым множеством объектов и выбора объекта, идентичного целевому. Как и при апперцептивной зрительной агнозии объектов, обычно нарушается способность нарисовать ощупанный объект.

Ассоциативная тактильная агнозия проявляется как неспособность уловить значение предъявленного объекта, в то время как способность описания формы обычных бытовых объектов оказывается сохранной или незначительно нарушенной. Остается сохранной способность соотнесения ощупанного объекта с идентичным ему представителем множества объектов, а также способность нарисовать очертания ощупанного объекта с последующим зрительным распознанием изображения объекта.

Тактильная афазия. Как и при оптической афазии, пациент может распознать текстуру и особенности формы объекта, описать объект, продемонстрировать способы его использования с помощью жестов и пантомимы и, в некоторых случаях, нарисовать объект и подобрать идентичный ему объект наощупь, но называние ощупанного объекта нарушено. В то же время, называние того же объекта, когда пациент видит его, может быть полностью сохранным. Тактильная афазия может часто сопровождаться ассоциативной тактильной агнозией, как в случае И. К., описанном Эндо и др. (Endo et al., 1992).

2.6.1.2. Переработка неконвенциональной (необычной) информации при тактильной агнозии

Тактильная агнозия определяется как нарушение распознания знакомых объектов. Это нарушение переработки конвенциональной информации обычно сопровождается более серьезными расстройствами переработки неконвенциональной информации, например, нарушениями различения формы объектов с недостающими деталями. Стимульный материал теста, который использовали Рид и Каселли, представляет собой объекты сложных форм с недостающими деталями (Reed, Caselli, 1994). Требуется подобрать для образца формы идентичную, но незавершенную форму. Пациент Э. С. с тактильной агнозией бытовых объектов обнаружил значительные трудности при выполнении этого задания. Было бы интересно продолжить исследования переработки неконвенциональной информации на материале перекрывающихся контуров объектов, объектов на фоне шума, образованного, например, различными текстурами, как и в исследованиях пациентов со зрительной агнозией.

Стадии переработки тактильной информации и тактильная агнозия. *Нарушения на элементарном уровне переработки информации.* Основополагающую роль нарушений элементарной чувствительности в развитии астереогнозии подчеркивают несколько авторов (Dejerine, 1907,1914; Stein, von Weizsacker, 1926; Bay, 1944; Corkin et al, 1970). Бай проанализировал шесть случаев с трудностями тактильного распознания объектов (Bay, 1944). Во всех случаях он обнаружил элементар-

135

ные тактильные сенсорные дефекты. Эти дефекты включали в себя лабильность порогов тактильной чувствительности, потерю тонкости тактильных ощущений, корреляцию между степенью «так называемой» тактильной агнозии и степенью нарушений элементарной чувствительности (см. обзор в Hecaen, Albert, 1978). Однако последующие исследования показали сохранность или лишь незначительные нарушения элементарной

чувствительности у пациентов с астереогнозией. Экаэн описывает случаи с односторонней астереогнозией и сохранностью первичных ощущений, чувствительности к прикосновению, способности к тактильному различению, оценке толщины объекта в пораженной руке (Hecaen, 1972).
В число нарушений элементарной чувствительности, не имеющих прямого отношения к тактильной агнозии, также входят нарушения тактильной локализации, тактильного угасания и аллоэстезия.
Нарушения *тактильной локализации,* или *атопагнозия,* характеризуются неспособностью пациента локализовать место булавочного укола. При уколе в конечности пациент указывает на точку, отстоящую от реального места укола на несколько сантиметров. При уколе в лицо или туловище ощущение сдвигается к срединной оси.
Тактильное угасание наблюдается, когда укол наносится одновременно в идентичные точки на правой и левой половине туловища, и пациент сообщает об ощущении укола только на одной половине тела, обычно ипсилатеральной к расположению поражения в мозге. Иногда нанесение укола в одну точку вызывает одновременные колющие ощущения в некоторых частях тела на некотором расстоянии от реальной точки. Когда такое ощущение появляется на участке тела, симметричном по отношению к реальной точке укола, это явление называется *«синестезия»* или *«аллоэстезия».* Тактильное угасание аналогично одностороннему игнорированию половины зрительного поля, а аллоэстезия напоминает *оптическую аллоэстезию,* описанную Германном и Петцлем, и характеризуется удвоением или утроением объекта в зрительном поле (Herrmann, Potzl, 1928).
Нарушения промежуточного уровня переработки информации. На промежуточном уровне происходит переработка таких простых базовых свойств тактильной информации, как размер, форма, текстура, плотность и вес. В одной из недавних работ она определяется как «базовое соматосенсорное восприятие» (Srinivas, Ogas, 1999). Это понятие также включает в себя некоторые другие элементарные свойства, такие как двухточечный порог, чувствительность к давлению и определение его локализации. Показано, что расстройства различения текстуры и веса могут наблюдаться изолированно от трудностей восприятия формы (Caselli, 1991), а нарушения восприятия формы и плотности могут не сопровождаться расстройствами восприятия шершавости (Knecht et al., 1996).
В недавних работах сообщается о сохранности или незначительном нарушении базового соматосенсорного восприятия в случаях тактильной агнозии — это случаи И. С. (Reed, Caselli, 1994), Г. К. (Plate, 1996) и И. К. (Endo et al., 1992). Сохранное или незначительно нарушенное соматосенсорное восприятие включало в себя различение веса, размера, текстуры. В то же время, у пациентов со зрительной агнозией объектов серьезные трудности могут наблюдаться, когда пациенту требуется различить более сложные тактильные свойства объектов. Например,
136
пациент И. С. с апперцептивной тактильной агнозией (Reed et al., 1996) продемонстрировал значительные нарушения различения фигур теста Эфрона (Effron, 1968), представляющих собой прямоугольники с одинаковой площадью поверхности, но с разным соотношением длины и ширины. Конечно, для оценки подобных трудностей различения сложных свойств объектов или нарушений группировки у пациентов с тактильной агнозией необходимы дальнейшие систематические исследования, подобные исследованиям пациентов со зрительной агнозией объектов (см. раздел «Зрительная агнозия объектов»).

2.6.2. Анатомические аспекты

Роль теменных поражений. Анатомические исследования *тактильной агнозии* немногочисленны, однако имеющиеся данные указывают на то, что за развитие тактильной агнозии отвечают поражения *нижнетеменной области, прежде всего, надкраевой извилины* (Guillan, Bize, 1932; Krol, 1933; Lhermitte, Ajuriaguerra, 1938; Hecaen, David, 1945; Korst, 1964; Reed, Caselli, 1994; Plat, 1996). В большинстве случаев астереогнозия является билатеральной, также она может наблюдаться в случаях одностороннего поражения левого или правого полушария (Oppenheim, 1906; Goldstein, 1916; Foix, 1922; Lhermitte, Ajuriaguerra, 1938; Korst, 1964). Сообщается о множестве случаев с односторонней тактильной агнозией в правой или левой руке (Delay 1935; Hecaen, 1972; Reed, Csaselli, 1994; Plat, 1996, Endo et al., 1992). У пациентов с поражениями теменной доли (Milner, Teuber, 1968), особенно правой (Critchley 1953), обычно наблюдается симптом *тактильного угасания.*
Апперцептивная тактильная агнозия. Рид и Каселли (Reed, Caselli, 1994) и Рид и др. (Reed et al., 1996) недавно описали случай проявления *апперцептивной тактильной агнозии.* Пациентка И. С. перенесла инфаркт, локализованный в левой нижнетеменной области (поля 39 и 40). В правой руке пациентки проявилась тактильная агнозия. Правой рукой она могла узнать лишь около 50% знакомых объектов, а распознание объектов при ощупывании левой рукой было полностью сохранно. Распознание простых свойств объектов, в том числе текстуры, веса и размера, было сохранно. Легкие расстройства различения простых форм (окружностей, треугольников, прямоугольников) значительно усугублялись при предъявлении более сложных двухмерных (ромб', пятиугольник, шестиугольник, звезда) и трехмерных фигур (куб, сфера, яйцо, пирамида). Когда на коже ее правой руки рисовали палочкой цифры или простые объекты, она также не могла распознать их. Пациентка могла только описать общие черты ощупанного объекта без упоминания важных внутренних деталей формы. Зрительное восприятие формы было нормальным.

Ассоциативная тактильная агнозия. Платц описывает пациента Г. К. с *тактильной агнозией ассоциативного типа* в левой руке и поражением *правой надкраевой извилины* (поле 40), распространяющимся на правую постцентральную борозду (Platz, 1996). У пациента обнаружена сохранность чувствительности к легкому прикосновению, двухточечного различения, ощущения вибрации и места прикосновения, а также различения веса, размера и текстур. Выявлена сохранность различения знакомых и неизвестных двух- и трехмерных форм. При ощупывании левой рукой пациент не мог узнать 8 из 17 знакомых объектов, таких как
137
зажигалка, канцелярская скрепка, батарейка, английская булавка. Он не мог продемонстрировать способ использования неузнанных объектов, но при ощупывании левой рукой был способен выбрать из множества объектов тот, который идентичен заранее заданному объекту.

Похожие проявления ассоциативной тактильной агнозии в правой руке были выявлены у пациента И. К. с поражением *левой угловой борозды* (поле 39) (Endo et al, 1992). Пациент описывал пуговицу как «тонкий круглый предмет». Он понимал, что объект сделан из пластмассы, но не мог узнать его. Пациент также страдал *тактильной афазией,* или тяжелыми расстройствами называния ощупываемых объектов.

Роль поражений мозолистого тела. Астереогнозия может также наблюдаться в случаях поражений *мозолистого тела* (Raymond, Egger, 1906; Goldstein, 1916; Stauffenberg, 1918; Hoff, 1931; Geschwind, Kaplan, 1962; Geschwind, 1965; Sperry, Gazzaniga, 1967). В таких случаях астереогнозия ограничивается левой рукой, и основная трудность заключается в назывании ощупываемых объектов, или тактильной афазии. Те же объекты распознаются и называются правильно, если даются в правую руку. Гешвинд и Каплан (Geschwind, Kaplan, 1962) охарактеризовали этот тип тактильной агнозии как признак «синдрома нарушения связей через переднюю часть мозолистого тела» *(anterior callosal disconnection syndrome)* и наблюдали его у пациента с инфарктом, занимающим $^4/_5$ нижней области мозолистого тела. Предполагается, что тактильные импульсы поступают в доминирующее левое полушарие из правой руки, и объект называется правильно, а тактильные импульсы из левой руки поступают в субдоминантное правое полушарие, где объект распознается, но поражение мозолистого тела не позволяет импульсам переходить в левое полушарие, которое отвечает за функцию речи, и назвать объект не удается.

Роль поражений задней центральной извилины и теменных поражений. *Тактильная агнозия периферического типа.* Нарушения *базовой тактильной чувствительности,* в том числе потеря чувствительности к давлению, высокие двухточечные пороги, нарушения локализации прикосновения связаны с поражениями контралатеральной постцентральной борозды, прежде всего первичной сомато-сенсорной области SI (Wernicke, 1895; недавние работы Roland, 1976; Corkin, 1978; Pause et al., 1989). Похожие нарушения, хотя и не столь тяжелые, наблюдались у людей (Corkin, 1978) и обезьян (Garcha, Ettlinger, 1978; 1980) в результате поражения области SII, включающей в себя *заднюю часть островка* и теменной *покрышки* — поле 43 или область SII, согласно исследованиям на животных Бар-тона и др. (Burton et al., 1993).

Также было показано (см. обзор в Srinivas, Ogas, 1999), что у двух пациентов с поражениями задней центральной извилины и задней части островка нарушения различения простых свойств объектов, таких как текстура и вес, не связаны с восприятием формы, которое остается сохранным (Caselli, 1991). Кроме того, не обнаружено корреляции между трудностями различения шероховатости и формы у 14 пациентов с соматосенсорными расстройствами (Knecht et al, 1996). Согласно исследованиям методом позитронно-эмиссионной томографии (O'Sulivan et al., 1994; Roland et al, 1998), при восприятии формы и размера активизируется
138
кора контралатеральной постцентральной борозды, передней части межтеменной борозды и верхней теменной дольки (поле 5 и 7). По-видимому, элементарные тактильные ощущения перерабатываются в коре задней центральной борозды, а за различение простых свойств объектов отвечают разные анатомические структуры.

Все вышеизложенное позволяет сделать следующие выводы.

1. Задняя часть островка и задней центральной извилины участвуют в различении простых свойств объектов, таких как вес и текстура, а межтеменная борозда и прилегающие к ней области участвуют в различении более сложных свойств — размера и особенно формы.
2. Остается неясным, какие различия в локализации поражений приводят к развитию апперцептивной либо ассоциативной тактильной агнозии. Развитие *апперцептивной тактильной агнозии,* вероятно, связано с поражением *надкраевой извилины* (поле 40) с возможным распространением на прилегающие области — *островок и задняя центральная извилина,* которые отвечают за различение более простых свойств объектов. *Ассоциативная тактильная агнозия,* возможно, вызывается поражением *угловой извилины* (поле 39), как в двух случаях, описанных Эндо и др. (Endo et al., 1996) (рис. 2.6.1).

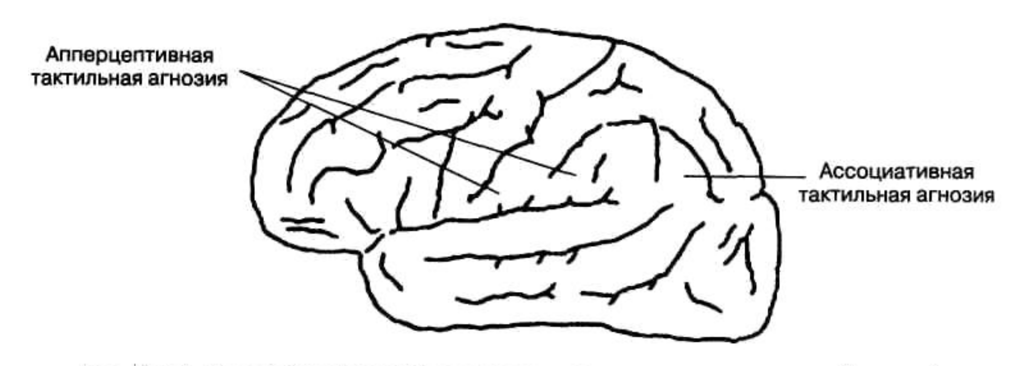


Рис. 2.6.1. Локализация поражений в левом полушарии у пациентов с тактильной агнозией

2.7. Соматоагнозия и нарушения соматического «образа Я»

«Образ Я» включает в себя чувство обладания «это мое» *(ту-ness)* — субъективное чувство владения своим телом и его движениями — и способность осуществлять сознательный контроль этих движений. Нарушения чувства *обладания* могут проявляться в утрате *собственного* контроля над телом и его движениями (см. Metzinger, 2000). Возникает чувство, что контроль этих движений осуществляется извне, а не самим субъектом. Типичные примеры таких нарушений — это деперсонализация и отчуждение мыслей. Агнозия частей тела, аутотопагнозия, со-матогностические иллюзии и галлюцинации можно также считать нарушениями чувства *обладания,* но при этих расстройствах чувства пациентов больше сконцентрированы на *отчуждении частей тела и всего тела в целом,* чем на действиях,

139

имеющих отношение к социальному «образу Я», *моему* разуму и *моим* волевым усилиям.

Хэд и Холмс предположили, что модель тела выступает *опорной схемой, которая служит стандартом, с которым сравниваются ощущения* (Head, Holmes, 1911; Head, 1920). Эта модель может использоваться в качестве основы для исследования процессов переработки информации при нарушениях *«образа Я»* у пациентов с соматоагнозией и социальной агнозией. Согласно этому подходу, схема тела или телесный «образ Я» является одним из элементов системы, которая лежит в основе процесса распознания собственного тела, а социальный «образ Я» лежит в основе оценки собственной позиции в пространстве социума. В общих чертах задача распознания тела или оценки социального «образа Я» подобна задачам зрительного, слухового и тактильного распознания. Во всех этих случаях задача состоит в том, чтобы распознать свойства явлений, соматических или социальных, по отношению к *самому субъекту.* Выполнение задачи требует использования системы, способной переводить пошаговое описание в более компактные описания свойств, простых и сложных, которые с помощью особой вычислительной процедуры сравниваются с моделями памяти — телесным «образом Я» при соматогнозисе или «образом Я» в пространстве социума при оценке социального «образа Я».

Основной вклад в узнавание субъектом своего тела осуществляет проприоцептивная чувствительность, и эта задача значительно облегчается наличием модели тела в хранилище памяти. Как и при зрительном распознании, модель может представлять собой, например, проприоцептивный контур всего тела либо модель может выстраиваться путем разложения тела на части и установления их пространственных отношений между собой. Свойства частей тела, как и при тактильной агнозии объектов, представлены формой, весом и размером. При оценке социального «образа Я» свойства, описывающие социальное окружение, сравниваются с моделью социального «образа Я». Разумеется, свойства социального «образа Я» отличаются от свойств модели тела.

В литературе описаны, соответственно, два основных типа расстройств «образа Я».

Первый тип включает в себя нарушения «образа Я», связанного с образом тела, которые проявляются как соматоагнозия, отражающая нарушения чувства обладания и нарушения контроля образа тела.

Второй тип представляет собой нарушения «образа Я», связанного с социальным миром, и включает в себя различные так называемые диссоциативные расстройства (DSM-IV-TM, 2000), такие как расстройство диссоциативной самоидентичности; нарушение самоосознания в пространстве социума, лежащее в основе некоторых личностных расстройств, диссоциативная фуга. Второй тип описан в главе 3 «Нарушения восприятия социального мира».

Термин *«соматоагнозия»* относится к нарушениям узнавания *собственного тела.* Восприятие своего тела опирается главным образом на глубокую проприо-цептивную чувствительность. У пациентов с соматоагнозией элементарные формы этой чувствительности обычно сохранны или нарушены незначительно.

140

Первоначально считалось, что соматоагнозия возникает по причине нарушений *соматопсихики* (Wernicke, 1906). Далее Пик (Pick, 1922) предложил термин *«схема тела»* — это пространственный образ тела, состоящий из первичных сенсорных комплексов (см. Hecaen & Albert, 1978). Шилдер подчеркивает отражение в схеме тела всего объема нашего внутреннего и внешнего опыта, происходящее благодаря синтезу многочисленных сенсорных впечатлений — тактильных, зрительных, вестибулярных (Schilder, 1923). Ван Богерт (Van Bogert,

1934) и Жан Лермитт (Jean Lhermitte, 1939) подчеркивают независимость схемы тела от тактильной и глубокой чувствительности.
В рамках информационного подхода обозначены три основных типа соматоагнозии. Первый тип называется *«аутотопагнозия»* и представляет собой неспособность распознавать простые и сложные свойства, расположение и пространственное отношение частей тела. Второй тип соматоагнозии, *анозогнозия,* связан с переработкой проприоцептивной информации; это, например, неспособность распознать наличие функционального дефицита частей тела, такого как паралич конечностей. Третий тип соматоагнозии связан с неспособностью распознать нарушения функционирования других систем, относящихся к переработке зрительной и слуховой информации и проявляющихся как корковая слепота, гемианопия, афазия, галлюцинации и т. д. В психиатрии эти типы агнозии часто называются утратой инсайта или ограниченным инсайтом. Итак, в таких случаях термин «соматоагнозия» не означает чистую проприоцептивную агнозию и имеет иное значение, чем аутотопагнозия.

2.7.1. Аутотопагнозия

2.7.1.1. Клинические аспекты

Аутотопагнозия представляет собой неспособность распознать простые и сложные свойства, расположение частей тела и определять положение частей тела по отношению к другим его частям и образу всего тела. Аутотопагнозия распространяется на такие части тела, как верхние конечности, лицо, левая сторона туловища, либо ограничивается пальцами и руками — тогда она называется пальцевой агнозией, или синдромом Герстмана. Аутотопагнозия аналогична «зрительной дезориентации в пространстве» — типу зрительной агнозии, который характеризуется трудностями абсолютной и относительной локализации объектов в окружающем пространстве. При аутотопагнозии нарушения преимущественно связаны с распознанием расположения частей тела и их пространственных отношений.

2.7.1.1.1. Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации

Нарушения на уровне сложных свойств. *Нарушения распознания частей тела и их положения в пространстве. Нарушения расположения частей тела по речевой команде.* Нарушения называния, нахождения и указывания на части тела по речевой команде описал Пик (Pick, 1908,1922). Одна из его пациенток не могла по команде указать на свое правое ухо — вместо этого она дотрагивалась до левого, — а когда ее просили указать на свой левый глаз, она отвечала, что где-то его потеряла. Другая пациентка не могла найти свои ноги, шею и решила, что нижние конечности врача были ее собственными ногами. Шилдер подчеркивает роль ориента-
141
ции «право-лево» в развитии нарушений образа тела (Schilder, 1935). Де Ренци и Фаглиони описывают пациента с сохранным называнием частей тела, но неспособного указать на части тела по речевой команде (De Renzi, Faglioni, 1963). Экаэн наблюдал пациента, который, при сохранной способности указывать на объекты и предметы одежды, не мог по речевой команде указать на части собственного тела (Несаеп, 1972). Трудности выполнения таких команд часто описываются у пациентов с афазией, что указывает на *роль речи в формировании образа тела* (Head, 1926; Tonkonogy, 1986). Однако было замечено, что нарушения выполнения этого теста могут наблюдаться и у пациентов с аутотопагнозией без признаков афазии (Ogden, 1985).
Отчуждение и перемещение частей тела. В некоторых случаях пациенту кажется, что его голова, руки или ноги отделены, отчуждены от тела. В более тяжелых случаях с некоторой степенью общего умственного снижения пациенту может казаться, что части тела или половина тела отсутствуют, утрачены. Пациент видит свои руки, но утверждает, что они потеряны (Pick, 1908), отрезаны, потому что они не используются (Gerstmann, 1942), или даже обвиняет доктора в том, что он отнял у пациента руку (Несаеп, 1972).
Пациент может ощущать, что некоторые части тела *перемещены,* например верхняя конечность приставлена к нижней части туловища или даже к другому человеку. Такие телесные *перемещения* чаще бывают связаны с конечностями, обычно с руками и кистями рук.
Синдром чужой руки. Этот синдром связан с чувством утраты контроля схемы тела со стороны «образа Я», который управляет произвольными движениями частей тела. Пациент сообщает о том, что одна из его конечностей совершает непроизвольные движения, ощущается чужой, как будто не принадлежащей ему. Самопроизвольные движения «чужой» руки включают в себя хватательные движения, спонтанное принятие различных положений, подражание, конфликт между руками при целенаправленных движениях. Гешвинд и др. приводят живописное описание этого синдрома у 68-летней женщины, у которой синдром чужой руки развился на 8-й день после инсульта и продолжался в течение 3 дней (Ge-schwind et al, 1995).
Поражение мозга ограничивалось средней и задней частью мозолистого тела. «По словам родственников, она жаловалась на потерю контроля над левой рукой, она как будто бы двигалась сама по себе. Она несколько раз просыпалась от того, что левая рука душила ее, а пока она бодрствовала, левая рука расстегивала пуговицы на ее халате, разбивала чашки на подносе и боролась с правой рукой, когда та поднимала телефонную трубку. Чтобы не позволить левой руке натворить бед, она держала ее правой рукой. Она описывает эту неприятную ситуацию, будто бы кто-то "с Луны" контролирует ее руку» (Geschwind et al., 1995, p. 803).
Соматический бред представляет собой убеждение в том, что некоторые части тела изуродованы (дисморфофобия) или определенные части тела пациента (рот, кожа, задний проход или гениталии) испускают

сильный неприятный запах, который могут легко почувствовать другие люди. Заражение паразитами или ликантропия является еще одной формой соматических маний. Пациенту кажется,
142
что на его коже поселились мелкие паразиты типа червей, вшей или других насекомых или что в его волосах завелся паук.

Пальцевая агнозия (аутотопагнозия) и синдром Герстмана. В 1924 году Герстман описал 52-летнюю женщину, у которой после инсульта возникли трудности узнавания расположения пальцев на собственной руке или на руке экспериментатора (Gerstmann,1924).

Пациентка не могла выбрать на своей руке палец, аналогичный пальцу, Показанному экспериментатором на его руке. Пациентке также было трудно назвать свои пальцы и пошевелить определенным пальцем в ответ на речевую команду, хотя чувствительность и способность к движению были сохранны. Аналогичный случай с некоторыми дополнительными нарушениями был описан Бадалом в 1888 году, но его статья была опубликована в офтальмологическом журнале и не привлекла внимания неврологов. В 1927 году Герстман опубликовал материалы двух других случаев пальцевой агнозии, сопровождающейся «чистой» аграфией с нарушением спонтанного письма, в одном случае литеральном, в другом случае вербальном, хотя копирование написанных слов и предложений, а также чтение были сохранны. Наконец, в своей третьей статье, опубликованной в 1930 году, Герстман описал несколько таких случаев и дополнил синдром дезориентацией «право-лево» и акалькулией. Он считал этот синдром частичной аутотопагнозией. Такое сочетание пальцевой агнозии, чистой аграфии, дезориентации «право-лево» и акалькулии в литературе называется синдромом Герстмана. В дальнейшем такое сочетание нарушений стало известно как синдром Герстмана.

Пальцевая агнозия представляет собой особый тип дезориентации образа тела. В случаях пальцевой агнозии обычно не наблюдается признаков аутотопагнозии других частей тела. Центральный признак пальцевой агнозии — нарушение узнавания собственных пальцев и пальцев на руках других людей. Пациент полностью дезориентирован по поводу взаимосвязи конкретного пальца и руки. Когда экспериментатор прикасается к одному из пальцев, пациент с закрытыми глазами может пошевелить другим пальцем по команде. Но с открытыми глазами пациент не может прикоснуться к тому же пальцу на своей руке, к которому прикоснулся экспериментатор.

Ошибки восприятия пальцев чаще встречаются по отношению к трем средним пальцам, чем к большому пальцу и мизинцу: их легче узнать, потому что они расположены по краям. Трудности восприятия пальцев обычно наблюдаются на обеих руках. Пальцевая агнозия часто сопровождаются *анемической пальцевой афазией,* которая характеризуется нарушениями называния пальцев. В то же время, трудности узнавания пальцев по речевой команде могут быть вторичными по отношению к расстройствам понимания при афазии, и при обследовании восприятия пальцев нужно сосредоточиться на невербальных командах, особенно у пациентов с признаками афазии. У пациентов с пальцевой агнозией элементарные формы чувствительности, в том числе чувство расположения пальцев, обычно сохранны или нарушены незначительно.

Другие компоненты синдрома Герстмана. Кроме пальцевой агнозии, в синдром Герстмана также входит дезориентация «право-лево», «чистая» аграфия спонтанного письма и акалькулия. *Дезориентация «право-лево»* проявляется как трудно-
143
сти понимания, какие из двух рук, ног, глаз, ушей находятся с правой или с левой стороны туловища. Дезориентация «право-лево» также часто наблюдалась в случаях *аутотопагнозии частей тела* (Pick 1908; 1922; Shilder, 1935). Первичные нарушения ориентации «право-лево» могут быть подобны вторичным расстройствам, которые часто проявляются у пациентов с различными типами афазии, особенно при более сложных командах, например указать левой рукой на правое ухо или указать на левую руку экспериментатора, сидящего лицом к пациенту. Чтобы подтвердить наличие первичных расстройств ориентации «право-лево», нужно тщательно исключить возможность афазии. Кажется очевидным, что дезориентацию «право-лево» можно считать типом аутотопагнозии, дезориентацией в сторонах тела. Однако связь аутотопагнозии с аграфией и акалькулией остается менее ясной.

После первых попыток описания синдрома Герстмана было обнаружено, что он часто сопровождается другими расстройствами, прежде всего конструктивной апраксией (Schilder, 1935; Brain, 1965) и общей аутотопагнозией (Nielsen, Suit, 1939; Gloning et al, 1968). Некоторые авторы подчеркивают, что в некоторых случаях обнаруживаются не все четыре типа расстройств. В случае, описанном Лан-ге, было выявлено отсутствие акалькулии (Lange, 1930); Майер-Гросс представил пациента, не страдающего аграфией (Mayer-Gross, 1936). В случае, описанном Конрадом, не наблюдалась дезориентация «право-лево» (Conrad, 1947).

Бентон в своей публикации «Фикция синдрома Герстмана» *(Fiction of the Gerst-mann syndrome)* поставил существование подобного изолированного синдрома под вопрос (Benton, 1961). Он подсчитал корреляцию четырех элементов синдрома Герстмана с расстройствами конструктивного праксиса, чтения и зрительной памяти у 100 испытуемых с корковыми поражениями и 100 испытуемых без таких поражений. Между всеми четырьмя элементами синдрома Герстмана и тремя дополнительными расстройствами не было обнаружено значимых корреляций. Бентон показал, что корреляции между четырьмя элементами синдрома Герстмана

ниже, чем корреляции каждого из этих симптомов с конструктивной апраксией, алексией и расстройствами зрительной памяти, не входящими в этот синдром. Это является веским аргументом против роли «базового расстройства» образа тела как основы всего синдрома Герстмана, но трактовка агнозии пальцев как частичной аутотопагнозии остается бесспорной.
Исследование Бентона не исключает возможности, что синдром Герстмана имелся не во всех, но в некоторых случаях Бентона. Кроме того, тест, использованный Бентоном, был очень сложным и нацеленным преимущественно на переработку неконвенциональной информации, например ориентация «право-лево» диагностировалась с помощью теста Хэда, в котором испытуемый должен указать на свое правое ухо левой рукой или указать на левый глаз правой рукой. Этот тест может быть трудным не только для пациентов с синдромом Герстмана, но и для пациентов с различными типами афазии, в том числе с афазией Брока, афазией Вернике и особенно семантической афазией.
Нарушения распознания образа собственного тела. *Аутоскопические (heau-toscopic) галлюцинации.* Термин «аутоскопические галлюцинации» означает, что пациент видит образ своего тела как бы в зеркальном отражении. Зрительный об-
144
раз двойника может быть прозрачным, непрозрачным или цветным. Пациент обычно видит его перед собой или, в некоторых случаях, двойник появляется с одной стороны тела, чаще слева. Для описания пациента, который видит отражение своего собственного образа, Фере предложил термин «аутоскопия» (Fere, 1891). Этот термин произошел от названия прибора аутоскопа, который используется для обследования своего собственного глаза. Термин «геаутоскопия» был предложен для описания восприятия человеком собственной иллюзорной фигуры (Menninger-Lerchental, 1935). Многие авторы считают это явление галлюцинаторным переживанием, расстройством образа тела, при котором образ тела пациента проецируется вовне (Critchley, 1950, Lukianovich, 1958).
Был предложен и другой термин — *Doppelganger* (Mikorey, 1952), или «двойник» (Todd, Dewhurst, 1955). Термин *«Doppelganger»,* или «двойник», означает внешнюю проекцию «субъекта, который осознает себя находящимся одновременно вовне, рядом и внутри себя» (Sims, 1988, p. 156). Это переживание может не сопровождаться зрительным восприятием зеркального изображения образа собственного тела. Оно может быть больше когнитивным, чем перцептивным. В этом смысле аутоскопия может считаться переживанием удвоения реального «Я» субъекта (Damas Mora et al., 1980).
Аутоскопия была описана при первичных психиатрических заболеваниях, таких как шизофрения, депрессия, энцефалит, эпилепсия и мигрень, посттравматические поражения мозга, субарахноидальное кровоизлияние (см. обзор в Christo-doulou, 1978; Damas Mora et al., 1980).
Чувство присутствия. Это чувство присутствия невидимого «незнакомца», который сопровождает человека повсюду. Оно подобно аутоскопии или *doppelganger* без зрительного образа. Браггер и др. проделали обзор 27 опубликованных случаев и дополнили его собственными четырьмя случаями одностороннего чувства присутствия (Brugger et al., 1996). Мы наблюдали пациента с параноидальной шизофренией, который чувствовал присутствие в комнате множества «невидимых низкорослых человечков, которые постоянно перемещаются по комнате, не представляя никакой угрозы и не вызывая никаких чувств» со стороны пациента. Это чувство присутствия продолжалось на протяжении многих лет и лишь слегка уменьшилось в результате приема различных нейролептиков.
Невидимый образ чаще всего располагается по правой стороне тела и выдерживает от тела определенную дистанцию. Чувство присутствия чаще всего связано с шизофренией и эпилепсией, но было также описано у пациентов с мигренью, депрессией, травмами головы, органическим психозом и перенесших отравление (см. обзор в Brugger et al., 1996).
Фантомная конечность. При фантомной конечности пациент продолжает переживать наличие у себя ампутированной конечности, сообщает о ее положении, весе, движениях. Галлюцинации фантомной конечности часто включают в себя различные ощущения, например боль, парестезию, жар и холод. Галлюцинация фантомной конечности развивается почти сразу после операции и может исчезнуть через несколько дней или месяцев либо сохраняется на протяжении многих лет, становясь неопределенной и менее яркой.
145
Фантомные галлюцинации не ограничиваются случаями ампутации конечностей и могут также наблюдаться при ампутации молочной железы (Weinstein et al., 1970), при врожденном отсутствии конечностей (Saadah, Melzack, 1961), пересечении спинного мозга или повреждении брахиального сплетения.
Нарушения на уровне простых свойств. *Соматические иллюзии.* Элементарные соматогностические иллюзии могут проявляться в нарушениях восприятия простых свойств частей тела. Как и при элементарных зрительных иллюзиях, эти нарушения восприятия касаются формы и веса частей тела. Пациенту кажется, что конкретная часть тела удлинена или уменьшена в размерах. Эти иллюзии носят название макросоматогнозии или микросоматогнозии соответственно, подобно макропсии или микропсии при зрительном восприятии. Может появиться чувство, что голова, рука, левая половина туловища или все тело стали больше или меньше,

длиннее или короче, чем обычно. Это часто сопровождается ощущением необычной тяжести или легкости определенных частей тела, части тела могут представляться пустыми или заполненными пеной или водой. Эти чувства часто описываются как *условное переживание.* Для пациента они выступают нереальными и неопределенными.

Другой тип элементарных соматогностических иллюзий — это соматическая аллоэстезия. Соматическая аллоэстезия проявляется в чувстве, что рука, нога или голова удваиваются или утраиваются. Как и при зрительной пелопсии, человек может чувствовать наличие нескольких рук, трех голов или лишней ноги. Чувство удвоения левой руки встречается наиболее часто.

2.7.1.1.2. Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации

Аутотопагнозия пространственных отношений частей тела и всего тела. *Аутотопагнозия* — это неспособность правильно оценить расположение частей тела по отношению к образу всего тела. Пациент может столкнуться с трудностями и допустить множество ошибок, пытаясь скопировать положение указательного пальца экспериментатора, указывающего на внешний или внутренний угол глаза, переносицу, среднюю часть щеки, ушную раковину, или положение пальцев левой руки, указывающих на ладонь правой руки, или положение пальцев левой руки, приставленных к углу рта (рис. 2.7.1). Иногда пациент в состоянии правильно указать на глаз, но не может точно указать на внешний или внутренний угол глаза.

Похожие трудности могут наблюдаться, когда пациента просят скопировать относительное расположение двух рук или руки по отношению к лицу (см. рис. 2.7.1). Последний тип аутотопагнозии встречается даже чаще, чем пальцевая агнозия или синдром Герстмана, хорошо изученные и описанные многими авторами.

Аутотопагнозия пространственного соотношения частей тела также может наблюдаться как компонент апраксии одевания, при которой пациент не способен правильно соотнести положение частей тела и определенных предметов одежды, например положение рук, кистей рук и рубашки, чтобы вдеть руки в правый и левый рукав.

Аутотопагнозия и агнозия частей тела часто характеризуются как пароксизмальное или преходящее явление, сопровождающее эпилептическую и мигреневую ауру или токсические и инфекционные заболевания. Они также могут выступать

146

как более постоянное явление в случаях поражений мозга, вызванных травмой головы, инсультом или дегенеративными заболеваниями мозга.

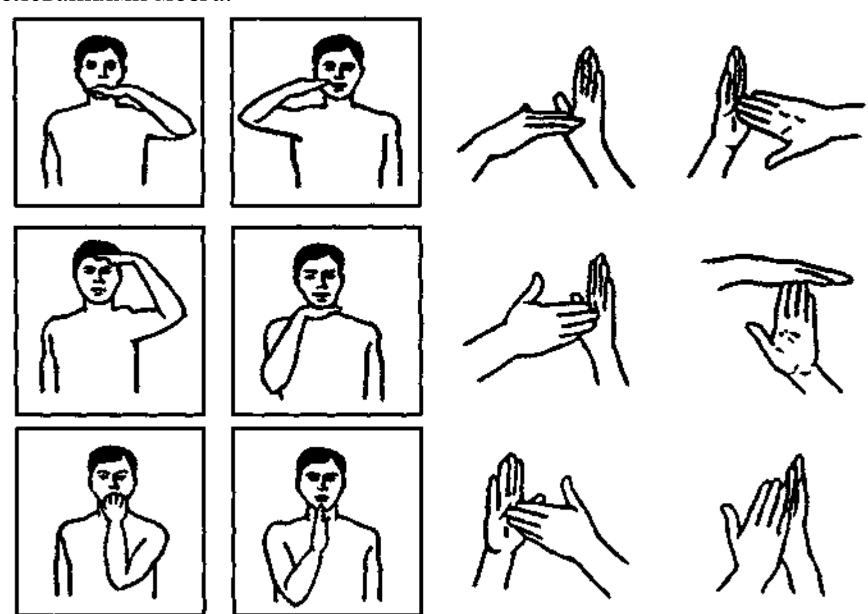


Рис. 2.7.1. Примеры тестовых заданий для положений «руки-тело» и «рука-рука»

2.7.1.2. Анатомические аспекты

2.7.1.2.1. Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации

Поражения теменной доли. *Аутотопагнозиярасположения частей тела.* При различных типах *аутотопагнозии частей тела* поражения обычно затрагивают *нижнюю область теменной доли левого полушария.* В более тяжелых случаях поражения часто являются билатеральными (Hecaen, Albert, 1978).

Пальцевая агнозия. Герстман не располагал ни одним анатомическим случаем пальцевой агнозии, но предполагал, что поражения при этом расстройстве локализованы между угловой извилиной и второй затылочной извилиной левого полушария (Gerstmann, 1924, 1930). Герман и Петцль, описавшие первый анатомический случай синдрома Герстмана, наблюдали этот синдром у пациента с опухолью в правой затылочно-теменной области, но пациент был амбидекстром (Herman, Potzl, 1926). Ланн проделал обзор случаев пальцевой агнозии с анатомической проверкой и обнаружил поражения правого полушария только у левшей (Lunn, 1948). Экаэн и Альберт на основании анализа литературных данных пришли к выводу, что при

развитии у пациента частичного или полного синдрома поражения, вероятнее всего, локализуются в *теменной доле доминирующего полушария*

147

(Hecaen, Albert, 1978). *В случаях аутотопагнозии можно предположить билатеральные или левополушарные поражения* (Hecaen, Albert, 1978).

Роль поражений, расположенных между угловой извилиной и второй затылочной извилиной, в случаях синдрома Герстмана с сосудистыми нарушениями описал Ланге (Lange, 1930). Нильсен обнаружил, что в большинстве случаев пальцевой агнозии, описанных в литературе, поражения локализуются в *области, граничащей с угловой и второй затылочной извилинами* (Nielsen, 1946). Однако Кричли подчеркивает ведущую роль в развитии агнозии пальцев теменных поражений (Critchley, 1953).

Страб и Гешвинд провели обзор анатомических данных по 96 случаям с полным синдромом Герстмана, появившихся в литературе со времен первой публикации Герстмана в 1924 году, по 1983 год (Strub, Geschwind, 1983). В 68 случаях были обнаружены поражения левого полушария, а в 20 случаях — билатеральные поражения. Об односторонних поражениях правого полушария сообщалось только в 4 случаях. Локализация поражений ограничивалась теменной областью в 26 случаях, в том числе:

- в 3 случаях с преобладанием поражения язычной извилины;
- о затылочно-теменных поражениях сообщается в 7 случаях;
- височно-теменные и затылочно-височно-теменные поражения обнаружены в 4 случаях;
- височная опухоль обнаружена в одном случае, и височное кровоизлияние — в 1 случае;
- височно-фронтальные опухоли имелись в 2 случаях.

В большинстве оставшихся случаев сообщалось о билатеральной атрофии мозга. Эти данные подтверждают предположение о роли *поражения левой теменной области в развитии синдрома Герстмана в большинстве случаев.* В некоторых случаях нужно принимать в расчет возможное распространение поражений на затылочную долю и иногда — на височную долю (рис. 2.7.2).

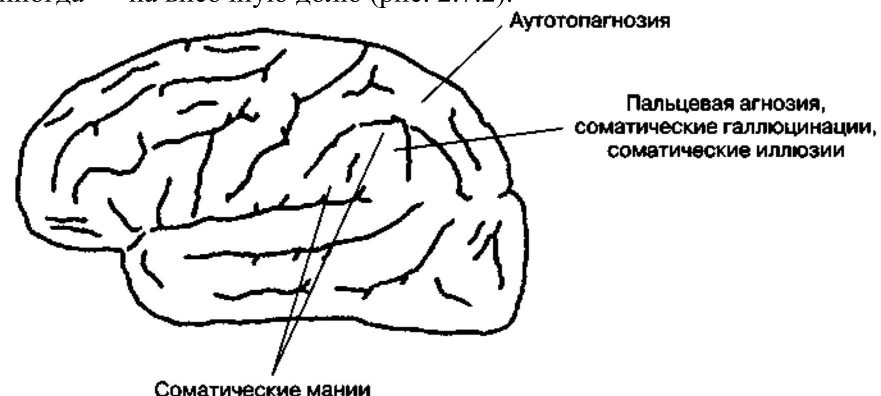


Рис. 2.7.2. Локализация поражений в левой теменной доле при различных типах аутотопагнозии, соматических галлюцинаций, иллюзий и маний

148

Отчуждение и перемещение частей тела. *Поражения мозолистого тела. Синдром чужой руки. Синдром чужой руки* впервые описали Брайан и Йединак, наблюдавшие пациентов с опухолями мозолистого тела (Brian, Jedynak, 1972). Схожий синдром был впоследствии описан у пациентов с рассечениями *мозолистого тела* (Bogen, 1993), инсультами в этой области (Geschwind et al., 1995) и фронтальными инсультами, не затрагивающими мозолистое тело (Gold et al., 1981; McNabb et al., 1988). В случае, описанном Гешвиндом и др., синдром чужой руки развился в левой руке после инсульта, ограниченного средней и задней областью мозолистого тела (Geschwind et al., 1955). Фронтальные поражения, не затрагивающие мозолистое тело, обычно распространялись на левую дополнительную моторную область, медиофронтальную кору, переднюю поясную извилину (Doody, Jankovic, 1992). В своей недавней публикации Кауфер и др. описали развитие синдрома чужой руки у пациентов с ортохроматической лейкодистрофией (Kaufer et al., 1996). Вскрытие показало, что поражение распространялось на подкорковое белое вещество и мозолистое тело. Авторы полагают, что синдром чужой руки в их случае был вызван разделением правой и левой дополнительных моторных областей за счет поражения мозолистого тела, которое привело к потере моторного контроля доминирующей руки со стороны обеих дополнительных областей.

Соматические галлюцинации. *Поражения теменной доли. Аутоскопические галлюцинации.* Экаэн и Ажуриагерра (Hecaen, Ajuriaguerra, 1956) наблюдали *соматические галлюцинации* главным образом у пациентов с опухолями *теменной доли.* Они имелись у пяти из 75 пациентов с опухолью теменной доли (6,66%), у одного из 75 пациентов с опухолью височной доли (1,33%) и у одного из 24 пациентов с опухолью затылочной доли (4%).

Меннингер-Лерченталь (Menninger-Lerchental, 1935) обнаружил большой процент случаев аутоскопии при *правой теменной фокальной эпилепсии.* Экаэн и Аджурьягерра (Hecaen, Ajuriaguerra, 1952) подчеркнули

наличие поражений затылочно-теменных областей — билатеральных, а чаще левосторонних, в 6 из 10 случаев. Теменные и височные доли были поражены в случаях Экаэна и Грина (Hecaen, Green, 1957) и Лейшнера (Leishner, 1961). Экаэн и Ажуриагерра подчеркивают роль поражений базальных структур (Hecaen, Ajuriaguerra, 1952). Конрад описывает результаты вскрытия пациентов с опухолью *гипофиза* (Conrad, 1953).
Переживание присутствия. Браггер и др. провели обзор результатов вскрытия 12 случаев с *«переживанием присутствия»,* опубликованных в литературе: в восьми случаях поражения располагались в левом полушарии и в 4 случаях — в правом полушарии (Brugger et al., 1996). В большинстве опубликованных случаев переживания присутствия наблюдались поражения теменной доли, в том числе:

- киста правой теменной доли (Kurth, 1941, случай 2);
- правосторонняя теменная менигиома (Nightingale, 1982);
- левосторонняя затылочно-теменная глиома (Hecaen & Ajuriaguerra, 1952, случай 83);

149

- левосторонний затылочно-теменной токсоплазматический абсцесс (Brug-ger et al., 1996, случай 4).

Браггер и др. также описали пациента, случай 1, с левосторонней опухолью островка и обширным участком мозга пониженной плотности и случай 2 с правосторонней височно-базальной кистой (Brugger et al., 1966).
Поражения периферической нервной системы. *Фантомная конечность.* Явление *фантомной конечности* связано с поражением периферической нервной системы и может исчезнуть после рассечения периферических симпатических узлов (Lerishe, 1934). Вейр-Митчелл вызвал активацию галлюцинаций фантомной конечности путем стимуляции нервных окончаний конечности электрическим током (Weir-Mitchell, 1874). Фантомные галлюцинации в некоторых случаях могут исчезнуть после прерывания потока периферических нервных импульсов путем рассечения задних корешков, или кордотомии. Однако, как и при галлюцинациях у пациентов с периферическими поражениями зрительной и слуховой систем, развитие фантомной конечности требует некоторого воздействия периферических стимулов на представительство образа тела в коре. Это подтверждается случаями *исчезновения фантомной конечности после сосудистого поражения теменной доли* (Head, Holmes, 1911; Членов, 1934) или *хирургической операции на теменной коре полушария, контралатерального к поврежденной конечности* (Fredrikcs, 1969).
Соматические иллюзии. *Поражения теменной доли.* Распознание простых свойств объектов, таких как текстура и вес, вероятно, происходит в задней области островка и задней области оперкулюма, а в переработке информации о размере и особенно форме участвуют межтеменная борозда и прилегающие области теменной доли (см. в этой главе раздел «Тактильная агнозия, астереогнозия»). Можно предположить, что поражения этих областей также отвечают за развитие нарушений распознания размера и веса частей собственного тела, называемых макро-или микросоматоагнозией. Эти нарушения также наблюдаются у пациентов с ме-зэнцефалическими поражениями. Развитие соматической аллоэстезии или ощущения, будто руки, ноги, голова удваиваются или утраиваются, также считается признаком поражений теменной доли.
Поражения височной доли. *Соматический бред. Соматический бред* наблюдается у пациентов с депрессией и у некоторых больных шизофренией, а также при токсических, метаболических, эпилептических или структурных поражениях мозга (см. обзор в Cummings, 1985).
Локализация поражений при соматическом бреде требует дальнейших исследований, но, вероятно, поражения в этих случаях в основном затрагивают *височные и, в некоторых случаях, теменные и фронтальные области* (см. раздел «Соматоагнозия и нарушения соматического "образа Я"» в этой главе).

2.7.1.2.2. Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации

Аутотопагнозия пространственных отношений частей тела и всего тела требует заучивания необычных положений рук. Она, возможно, связана с поражениями теменных и, в некоторых случаях, фронтальных долей. Необходимы дальнейшие исследования.
150

2.7.2. Анозогнозия

Пациент, страдающий *анозогнозией,* отрицает наличие каких-либо расстройств и ведет себя так, как будто в его состоянии здоровья не наблюдается никаких значительных изменений. В некоторых случаях пациент выказывает только безразличие к расстройствам своего здоровья; это состояние называется *анозодиафори-ей.* Оба синдрома часто описываются у одних и тех же пациентов под названием *«анозогнозия».*
Анозогнозия, или отрицание своего заболевания, была впервые описана Эн-тоном в трех публикациях об отрицании корковой слепоты одним пациентом, корковый глухоты — другим пациентом и левосторонней гемиплегии — третьим пациентом (Anton, 1893, 1899). Бабинский описал пациентов с отрицанием левосторонней гемиплегии и предложил термин *«анозогнозия»* (Babinski, 1914). В дальнейшем ряд подобных работ опубликовали Петцль (Potzl, 1924); Ивес и Нильсен (Ives, Nielsen, 1937); Нильсен (Nielsen, 1946); Экакэн и др. (Hecaen et al., 1954); Кайданова и др., 1963; Бабенкова, 1971; Экаэн (Hecaen, 1972); Фейнберг и др. (Feinberg et al., 1990); Левин и др. (Levin et al., 1991).
Неврологи использовали понятие *«анозогнозия»* для описания отрицания таких неврологических расстройств, как гемиплегия, афазия, гемианопия, корковая слепота. Когда такие нарушения включают в себя галлюцинации, иллюзии или отрицание заболевания, связанные с психическими расстройствами вообще,

психиатры обычно используют понятие *«утрата инсайта», «ограниченный инсайт».* Неврологический термин *«анозогнозия»* и гомологичный психиатрический термин *«утрата инсайта или ограниченный инсайт»* обычно обозначают расстройства распознания нарушений функционирования различных систем мозга — сенсорной, двигательной, речевой. Трудно представить себе, что распознание нарушений может успешно осуществляться единым устройством, охватывающим многочисленные мозговые системы, или модули. Поэтому анатомические аспекты анозогнозии при различных типах отрицания расстройств конкретных функций и отсутствия осознания заболеваний не могут ограничиваться одной областью мозга.

Анозогнозия гемиплегии. *Клинические и анатомические аспекты.* Пациент отрицает свою гемиплегию, обычно левостороннюю, и настаивает на том, что все конечности действуют нормально, что он или она в состоянии вставать и ходить, но просто не хочет сейчас этого делать. Тот факт, что конечности с левой стороны не двигаются, нельзя скрыть надолго, однако пациент быстро возвращается к отрицанию гемиплегии. В менее тяжелых случаях пациент соглашается, что в левых конечностях ощущается слабость, но считает эту слабость такой незначительной, что она якобы не мешает ему или ей вставать и ходить. В некоторых случаях также может присутствовать анозодиафория, когда пациент выказывает равнодушие по отношению к своему параличу. Как и в случаях зрительной, слуховой и тактильной амнезии, у пациентов с агнозией гемиплегии элементарные ощущения, кожная и глубинная чувствительность часто сохранны или слегка нарушены. Агнозия правосторонней гемиплегии встречается редко и обычно выступает как пароксизмальное или преходящее расстройство. Анозогнозия гемиплегии часто наблюдается на острой стадии инсульта и становится менее выраженной в про-

151

цессе выздоровления. Она часто сопровождается состояниями замешательства, помрачения сознания, дефектами зрительного поля и такими признаками поражения теменных долей, как алексия, акалькулия, конструктивная апраксия, ап-раксия одевания (Бабенкова, **1971;** Несаеп, **1972).**

Бабинский описал несколько случаев анозогнозии левосторонней гемиплегии при инсульте правой теменной доли (Babinsky, 1914). Он предположил, что поражение правой теменной доли может приводить к развитию амнезии гемиплегии. Петцль представил два случая анозогнозии левосторонней гемиплегии (Potzl, 1924). Во втором случае анозогнозия гемиплегии сочеталась с перемещением частей тела, при котором пациенту казалось, что его парализованная левая рука является чужой и расположена между правой и левой сторонами тела.

В первом случае Петцля вскрытие показало инфаркт надкраевой извилины, распространяющийся кзади на межтеменную борозду, и поражение таламуса, нарушающее таламотеменные волокна. Почти идентичное поражение было обнаружено во втором случае, где в результате инфаркта были повреждены правая теменная доля, нижняя губа межтеменной борозды и правая часть таламуса между медиальными и латеральными ядрами. Однако Пинеас описал два случая анозогнозии гемиплегии при сохранном таламусе.

В первом случае после инфаркта в правом полушарии была поражена вся нижняя часть теменной доли, области первой и второй височной извилины, островок и подкорковые ядра (Pineas, 1926, 1931).

Во втором случае инфаркт в правом полушарии распространялся от передней и задней центральных борозд до второй фронтальной борозды. Лермитт и Трелле представили случай болезни Пика с левосторонней гемианопией при сохранности таламуса (Lhermitte, Trelles, 1933). Атрофия преимущественно распространялась на надкраевую и угловую извилины обоих полушарий.

Нильсен сообщает об анозогнозии гемиплегии у пациента со спонгиобластомой в нижней теменной дольке левого полушария (Nielsen, 1946). Он подчеркивает роль поражений таламотеменных путей в развитии анозогнозии гемиплегии.

Кайданова и др. (1963) обнаружили гемисоматоагнозию паралича у 40 из 167 больных с инсультом правого полушария, но в группе из 216 больных с инсультом левого полушария такие случаи не были выявлены. В 22 из 40 случаев инсульта правого полушария было проведено вскрытие. Во всех 9 анатомических случаях ишемического инсульта правого полушария вскрытие показало наличие инфаркта, охватывающего кору и белое вещество теменной доли. В остальных 13 случаях, представленных в данной публикации, были обнаружены мозговые кровоизлияния в таламусе и прилегающих глубинных структурах правого полушария. Авторы указывают на возможное влияние мозгового таламического кровоизлияния на теменную долю.

В обширном клинико-анатомическом обзоре случаев с инсультами правого и левого полушария, проведенном Бабенковой (1971), анозогнозия гемиплегии отмечается в 122 из 146 случаев поражений правого полушария и только в восьми из 150 случаев инсульта левого полушария. При анозогнозии гемиплегии поражения правого полушария охватывают белое вещество коры и подкорки в теменной доле, прежде всего в области супрамаргинальной и угловой борозды, таламус, а также волокна, соединяющие его с теменной долей.

152

Фейнберг и др. представили данные томографического исследования 12 случаев с анозогнозией гемиплегии после инсульта правого полушария (Feinberg et al., 1990). Во всех 12 случаях были обнаружены поражения надкраевой извилины и ее подкорковых связей. Также наблюдались менее тяжелые поражения островка и лентовидного ядра. Однако поражения островка и лентовидного ядра также были обнаружены в четырех

контрольных случаях левосторонней гемиплегии, где анозогнозия отсутствовала.
Итак, в большинстве случаев анозогнозии гемиплегии клинико-анатомические кореляции указывают на поражения правой нижнетеменной области. Дополнительные поражения таламотеменных путей или непосредственно таламуса могут также определять развития данного типа анозогнозии.
Невысокий процент анозогнозии правосторонней гемиплегии может быть связан с ролью правой теменной доли в распознании нарушений функционирования правых и левых конечностей, в то время как левое полушарие отвечает только за распознание нарушений работы правых конечностей. При этом распознание нарушений работы правых конечностей осуществляется теменными долями обоих полушарий и может нарушаться только в случаях билатеральных поражений или левшества. Распознание нарушений работы левых конечностей связано только с правым полушарием и может пострадать при поражениях правого полушария. Это напоминает преобладание отрицания левой половины зрительного поля и может указывать на лучшую защищенность правого зрительного поля, так как правая сторона тела, возможно, выполняет более важную функцию. Благодаря особенностям переработки информации в мозге эта функция отводится правой половине визуального пространства, окружающего образ тела.
Анозогнозия корковой слепоты. *Клинические и анатомические аспекты.* Анозогнозия слепоты представляет собой отрицание слепоты и часто сочетается с конфабуляциями зрительных образов, которые пациент принимает за реальные зрительные образы. Она часто сопровождается снижением интеллекта, дезориентацией, расстройствами памяти.
Энтон описал трех пациентов с анозогнозией центральной слепоты в одном случае, центральной глухотой — во втором случае и левосторонней гемиплегией — в третьем случае (Anton, 1898, 1899). В случае анозогнозии корковой слепоты вскрытие показало наличие симметричного ишемического инфаркта в обеих затылочных долях и нижней части мозолистого тела, нарушающего пути между затылочными долями. Лебединский (1941), Редлик и Дорси также описывают пациентов с анозогнозией слепоты (Redlich, Dorsey, 1945). В описанных случаях анозогнозия слепоты обычно сопровождалась снижением интеллекта, дезориентацией, тяжелыми амнестическими расстройствами с конфабуляциями, особенно в зрительной сфере. В этих случаях были отмечены билатеральные поражения *затылочных долей и зрительной радиации.*
Отсутствие осознания гемианопии. *Клинические и анатомические аспекты.* Гемианопическая анозогнозия проявляется как отсутствие осознания дефекта зрительного поля, чаще с левой стороны, но может присутствовать и при правосторонней гемианопии. Она чаще связана с *неспособностью обнаружить дефицит,* поскольку потеря зрения в гемианопическом зрительном поле относительно
153
хорошо компенсируется сохранным противоположным полем зрения (Celesia et al., 1997). В таких случаях отсутствие осознания гемианопии нельзя считать настоящей анозогнозией. Однако в некоторых случаях гемианопическая анозогно-зия может сочетаться с анозогнозией моторного дефекта, как, например, у пациента 20, описанного Целезией и др. (Celesia et al., 1997), или проявляться в случаях с очевидными нарушениями распознания дефицита зрения в правой или левой половине поля. Кехлер и др. опубликовали результаты томографического обследования 41 пациента с гемианопией (Koehler et al., 1988). Авторы обнаружили, что у пациентов, осознающих свою гемианопию, имелись исключительно затылочные поражения, а распространение поражений кпереди, к теменной доле, приводило к развитию анозогнозии гемианопии. Развитию гемианопической ано-зогнозии может способствовать снижение интеллекта пациента или игнорирование половины зрительного поля.
Анозогнозия корковой глухоты. *Клинические и анатомические аспекты.* Энтон описал отрицание глухоты в одном из трех своих случаев, упомянутых в предыдущем разделе (Anton, 1899). Возможно, отсутствие подобных описаний в более поздних публикациях объясняется редкостью случаев корковой глухоты. В случае Энтона вскрытие показало наличие билатеральных симметричных инфарктов в первой и второй височных бороздах, нарушающих их связи с корковыми и подкорковыми структурами.
Анозогнозия афазии. *Клинические и анатомические аспекты.* Анозогнозия афазии — это неспособность пациента осознать наличие речевых расстройств, в связи с чем его речь становится трудной для понимания. Несмотря на тяжелую вербальную и письменную парафазию, делающую речь непонятной, пациент считает, что его или ее речь нормальна и легко понимается другим человеком. Пациент может приходить в раздражение и гнев, обнаруживая, что кто-то не в состоянии понять его или ее речь. В менее тяжелых случаях пациент с легкой вербальной или письменной парафазией допускает ошибки в речи и не делает попыток их исправить. Анозогнозия афазии обычно имеется у пациентов с афазией Вернике, а пациенты с афазией Брока предпринимают напряженные попытки преодолеть свои речевые расстройства.
Поскольку анозогнозия афазии присутствует во всех случаях афазии Вернике, разумно предположить, что поражение, вызывающее этот тип анозогнозии, идентично поражениям, типичным для афазии Вернике, а именно, поражениям верхнезадней области височной доли левого полушария. Возможно, что часто наблюдаемое распространение поражения на угловую извилину теменной доли вносит свой вклад в развитие анозогнозии афазии.
Некоторая степень анозогнозии может также наблюдаться у пациентов с транскортикальной сенсорной

афазией и проводниковой афазией, при которой пациент неспособен осознать наличие устной и письменной парафазии в своей экспрессивной речи. Это также может быть связано с поражением верхнезадней области левой височной доли, распространяющимся на теменную долю. В то же время, анозогнозия афазии не отмечается у пациентов с афазией Брока. Это может быть связано с иной локализацией поражений. Вероятно, можно исключить возможность, что осознание пациентами затруднений собственной речи при афазии Брока
154
влияет на развитие отрицания заболевания, потому что в случаях с анозогнозией гемиплегии очевидные нарушения движений, вызванные гемиплегией, пациентами игнорируются.

Анозогнозия (асимболия) боли. *Клинические и анатомические аспекты.* Понятие *«асимболия или анозогнозия боли»* относится к отсутствию реагирования на боль или недостаточной его степени. Элементарная чувствительность может быть сохранна, и пациент может различать прикосновения тупым или острым предметом.

Асимболия боли была впервые описана у пациентов с поражениями мозга Шилдером и Штенгелем в 1927 и 1930 годы (Schilder, Stengel, 1927; 1930). В дальнейшем случаи агнозии боли были опубликованы Рубинсом и Фридманом (Rubins, Friedman, 1948), Экаэном и Ажуриагеррой (Hecaen, Ajuriaguerra, 1950), Вейн-штейном и др. (Weinstein et al, 1955), см. также обзор в Hecaen, Albert (1978). Этот синдром можно охарактеризовать как неспособность осознать болезненный стимул в его отношении к схеме тела (Ajuriaguerra, Hecaen, 1960) или как потерю взаимосвязей между осознанием боли и схемой тела (Brain, 1965).

Поведение пациентов с анозогнозией боли можно интерпретировать как утрату чувствительности к болевому стимулу или, по крайней мере, значительное ослабление реакции на боль. В ответ на предположительно болезненный стимул мимика и жесты у них маловыразительны или вовсе отсутствуют. Пациенты могут подтвердить наличие и интенсивность болевого стимула, но неприятное чувство, сопровождающее болевой стимул, отсутствует или значительно ослаблено. Вегетативные реакции на болевой стимул не ослабляются. Как и в случаях зрительной, слуховой и тактильной агнозии, элементарная соматическая чувствительность, различение тупых и острых предметов, сохранна.

Согласно Альберту и Экаэну, анозогнозия боли часто бывает связана с сенсорной афазией, апраксией и аутотопагнозией (Albert, Hecaen, 1978). Гешвинд подчеркнул ее связь с проводниковой афазией (Geschwind, 1965,1973). Эти параллели указывают на то, что в большинстве таких случаев поражения локализуются в левом полушарии. Однако в небольшом числе случаев наблюдалась правополушарная латерализация поражений. Поражения обычно затрагивают такие участки нижнетеменной области, как надкраевая борозда (Schilder, 1935) и белое вещество задней центральной извилины (Geschwind, 1965). Вейнштейн и др. описали восемь случаев анозогнозии боли с теменными поражениями в шести случаях и височными поражениями в двух случаях (Weinstien et al., 1955). Экаэн и Ажуриагерра выдвигают предположение о роли дополнительных поражений лобной доли (Hecaen, Ajuriaguerra, 1950).

Анозогнозия галлюцинаций. *Клинические и анатомические аспекты.* Пациенты могут не осознавать, что галлюцинации — зрительные, слуховые, тактильные, соматические — не являются реальным событием. Они описывают галлюцинации, не выказывая осознания их искусственной природы. Такое некритичное принятие галлюцинаторных образов часто наблюдается у пациентов с шизофренией, а также при психиатрических проявлениях неврологических заболеваний. Некоторые пациенты способны осознать, что галлюцинации — это нечто инородное, и могут переживать их как мучительный признак заболевания.
155
Анозогнозия галлюцинаций, отсутствие инсайта часто сопровождаются умственной отсталостью различной степени и нарушениями тестирования реальности. В случаях *галлюциноза* тестирование реальности и инсайт могут быть сохранны. Пациент знает, что галлюцинация не представляет собой внешнюю реальность. Для таких пациентов типично отсутствие делирия или деменции. Галлюциноз может быть вызван хроническим приемом алкоголя, кокаина и других веществ. В DSM-IV-TM понятие «галлюциноз» не используется, но подчеркивается сохранность тестирования реальности, при котором пациент осознает, что галлюцинации, а также зрительные, слуховые или тактильные иллюзии вызваны приемом тех или иных веществ.

Имеется тенденция связывать анозогнозию галлюцинаций с поражениями фронтальных долей, но, как и при других типах анозогнозии, возможно, что анозогнозия при различных типах галлюцинаций — зрительных, слуховых и т. д. — вызывается поражениями той области, которая изначально отвечает за развитие конкретного типа галлюцинаций.

Анозогнозия бреда. *Клинические и анатомические аспекты.* Определение бреда включает в себя в качестве основного момента отрицание пациентом их патологической природы. Пациент не выражает никакого сомнения в том, что его бредовые убеждения не являются патологическими. Тестирование реальности нарушено, и пациенты утрачивают способность соотносить свой бред величия, преследования и пр. с реальностью. Как и в случаях галлюцинаций, различные типы бреда могут быть связаны с различными мозговыми структурами. Поэтому возможно, что утрата способности воспринимать бред величия как признак патологии может быть связана с фронтальной локализацией поражений, а к отсутствию инсайта при бреде преследования приводит поражение верхнезадней височной области.

Анозогнозия или отсутствие инсайта при шизофрении и биполярных заболеваниях. *Клинические и анатомические аспекты.* Умеренная или тяжелая степень отсутствия инсайта при шизофрении и биполярном расстройстве является распространенной клинической проблемой при остром психотическом эпизоде (McEvoy et al., 1989; David, 1990; Amador et al, 1994; см. также обзор в Ghaemi 1997). Отсутствие инсайта ярко выражено при шизофрении и мании и значительно менее тяжелое при депрессии (Michalakeous et al, 1994; Ghaemi et al., 1995). Это состояние может не улучшаться, несмотря на завершение острого психотического эпизода, что является одной из главных помех в лечении психиатрических пациентов и в социальном признании этого лечения, поскольку отсутствие осознания психического заболевания коррелирует с неподходящим лечением и неблагоприятными кратковременными последствиями (McEnvoy et al., 1989). Отсутствие инсайта сильнее выражено при позитивных симптомах иллюзий и расстройств формального мышления, чем при негативных симптомах асоциаль-ности (Amador et al., 1994), и является вторичным во многих случаях анозогнозии позитивных симптомов. Остутствие осознания поздней дискинезии также часто наблюдается у 50-92% пациентов с шизофренией (Alexipoulos, 1979; Smith et al., 1979).
156
Хотя отсутствие инсайта часто встречается при мании, противоположное расстройство, *ипохондрия, соматизация* может представлять собой одно из проявлений депрессии и/или тревоги. Пациент становится озабоченным различными признаками предполагаемых заболеваний, наличие которых не подтверждается клиническими данными и многочисленными лабораторными исследованиями.
Отсутствие осознания психического заболевания при шизофрении нельзя считать непосредственным результатом общего снижения интеллекта. Показано отсутствие значимых корреляций между *IQ* и уровнем осознания заболевания, что не позволяет различать высокое и низкое осознание (Young et al., 1993). Некоторые исследования указывают на существование более сложной криволинейной взаимосвязи между *IQ* и инсайтом, при которой высокий и низкий уровни когнитивного функционирования характеризуются самыми низкими степенями инсайта, а при умеренном снижении интеллекта инсайт сохраняется лучше всего (Startup, 1996).
Отсутствие осознания заболевания описано как одно из главных проявлений опухолей фронтальной доли (Hecaen, de Ajuriaguerra, 1956), болезни Альцгеймера, инсульта (Michon et al., 1994; Starkstein et al, 1995). Это указывает на возможность того, что дисфункция лобной доли является ведущей причиной отсутствия инсайта у пациентов с шизофренией. Некоторые нейропсихологические данные, поддерживающие это предположение, получены Янгом и др. (Young et al., 1993). Авторы обследовали 31 пациента с хронической шизофренией с помощью шкалы диагностики неосознавания психического заболевания (SUMD; Scale to Assess Unawareness of Mental Disorder), Висконсинского теста сортировки карточек (WCST; Wisconsin Card Sorting Test), теста беглости речи и тестов слежения А и В. Авторы обнаружили значимые корреляции только между шкалой неосознавания (SUMD) и долей персеверативных ответов в WCST, которая считается показателем дисфункции лобных долей (Weinberger et al., 1991). Однако Куэста и Перална обнаружили, что отсутствие инсайта у пациентов с шизофренией не коррелирует с результатами нейропсихологического тестирования функций лобной и правой теменной областей, в том числе с помощью тестов беглости, подбора лиц и слежения (Cuesta, Peralta, 1994). Кроме того, развитие отсутствия осознания иллюзий может быть связано с локализацией поражений в других областях. Это особенно важно, поскольку основным свойством иллюзий является отсутствие инсайта.
Анозогнозия деменции. *Клинические и анатомические аспекты.* Утрата инсайта считается одним из ранних признаков болезни Пика. Это указывает на роль поражения фронтальных долей, которое на ранних стадиях болезни Пика является более тяжелым. У пациентов с болезнью Альцгеймера утрата инсайта развивается по мере прогрессирования заболевания, что, возможно, отражает происходящее на ранних стадиях распространение дегенерации задних областей мозга по направлению к фронтальным долям (Gustafson, Nilsson, 1982; Reisberg et al., 1985; McGlynn, Kaszniak, 1991). Неосознавание заболевания также описано у пациентов с сосудистой деменцией и болезнью Хантингтона (Caine, Shoulson, 1983; Joynt et al., 1985; McGlynn, Kaszniak, 1991), в то время как у пациентов с болезнью Пар-
157
кинсона, не страдающих деменцией, инсайт остается относительно сохранным (Danielczyk, 1983; см. обзор в McGlynn, Schacter DL, 1997).
Ипохондрия, или убежденность пациента, что он или она может страдать тяжелым недиагностированным физическим или психическим заболеванием, обычно описывается как сверхценная идея, не достигающая бредовой устойчивости. Но у некоторых пациентов ипохондрия может достигать степени настоящего бреда, становиться непоколебимой и вызывать вспышки ярости. Мать, страдающая шизофренией, убеждена, что ее дети больны неизлечимым заболеванием, и пытается убить их, чтобы предотвратить мучения (Fish, 1985). Другой пример бредовой ипохондрии — пациент, который считает, что его тело наполнено водой (Sims, 1988), или пациент с бредом Котарда (Cotard's delusion), у которого «нет живота, нет сердца, ничего не работает». Неманиакальная ипохондрия и другие типы озабоченности несуществующими или незначительными соматическими проблемами описываются отдельно от соматического бреда, например, как различные формы соматоформных расстройств (DSM-IV-TR, 2000) или в отдельных главах как ипохондрия и конверсионная

истерия (Sims, 1988).
Анозогнозия и нарушения переработки информации в мозге. Клинико-анатомические данные подтверждают правильность разделения анозогнозии на множество отдельных расстройств распознания заболеваний, специфических для разных систем переработки информации в мозге (рис. 2.7.3). В основе анозогнозии, возможно, лежат поражения правой теменной области при левосторонней ге-миплегии, затылочной области — при корковой слепоте и гемианопии, верхнезадней височной области — при афазии Вернике и слуховых галлюцинациях, лобных долей — при деменции и шизофрении. Функциональная структура распознания заболеваний в разных информационных системах мозга остается неизученной, но расстройства этого распознания могут быть связаны с нарушениями способности правильно оценивать результаты переработки информации и сравнивать результаты с соответствующими представительствами.
Развитие анозогнозии может быть связано с поражениями различных структур мозга, лежащих в основе функционирования определенных систем переработки информации, таких как двигательная, зрительная, слуховая, кинестетическая, речевая. Остается неясным, какова может быть структура распознавания заболеваний. *Возможно, заболевания обычно распознаются, когда описание объекта или действия сравнивается с моделью памяти, и на первоначальной стадии сравнения верное описание отличается от неверного с помощью особого алгоритма. В таком случае при дальнейшей переработке неверное описание может быть отброшено. Когда эта операция нарушается, модуль продолжает переработку неверных действий или объектов как нормальных, что приводит к отрицанию заболевания.*
В случае отрицания заболевания, особенно при маниях, этот процесс может испытывать влияние нисходящей переработки. Заболевание может также распознаваться с помощью нескольких идентичных каналов. Различия в принятии решения в одном или двух из этих каналов приводит к повышению внимания к возможному заболеванию. Однако такая система, в прошлом часто используемая
158
в компьютерных устройствах, может быть чрезмерно громоздкой и не давать четкого ответа по поводу наличия и причины заболевания. В любом случае, распознание заболеваний представляется очень сложной задачей, решение которой может быть гораздо более эффективным, если информация перерабатывается по отдельности различными модулями мозга.

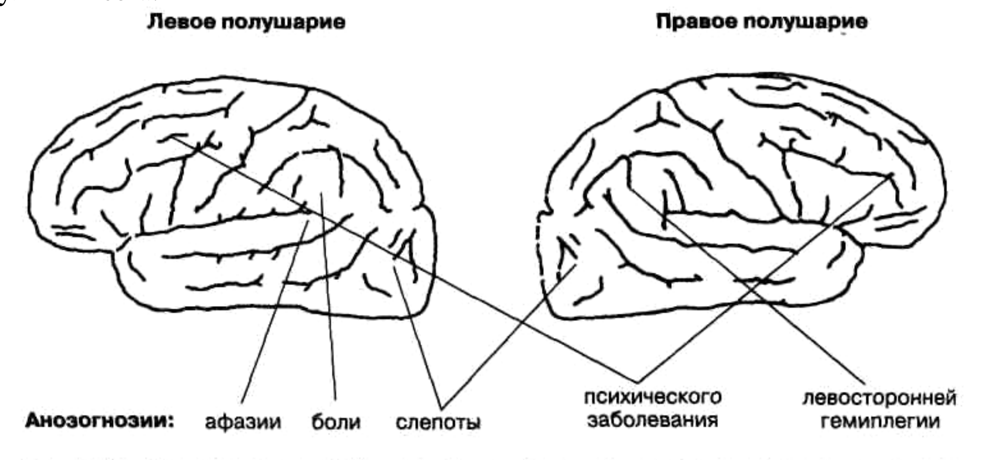


Рис. 2.7.3. Локализация поражений в левом и правом полушарии при различных типах анозогнозии

2.8. Нарушения восприятия движений и действий в физическом мире

Исследования *зрительной агнозии* были главным образом сосредоточены на нарушениях распознания статического окружения, в том числе объектов и их пространственных соотношений. Нарушения восприятия динамики окружающей обстановки, ее изменений между двумя моментами времени, обозначенные термином *«апраксия»,* изучались в основном в связи с действиями с объектами и частями тела.
Нарушения распознания действий главным образом исследовались в непосредственной связи с механизмами апраксии, однако агнозия действий является относительно независимым синдромом, оставшимся за пределами основной сферы клинических исследований и практики.
Введение термина «агнозия действий» может способствовать тому, чтобы обширная область неточно определенных понятий, таких как «общая интеллектуальная способность», «семантические расстройства», «значение», была включена в сферу исследования гностических расстройств с позиций точно определенных нарушений операций, участвующих в распознании объектов и их пространственных соотношений. В число этих операций может входить распознание сигналов с неполным набором свойств, отделение сигналов из шума и их распознание, роль нисходящей и восходящей переработки информации. Особое внимание необходимо уделить исследованию распознания движений, поскольку оно представляет
159
собой один из основных компонентов деятельности и может нарушаться при агнозии действий.
Интерес к этой области начал расти в последние годы после исследований распознания действий, проведенных в когнитивной нейронауке преимущественно методом записи одиночных нейронов. Они в основном

концентрировались на распознании движений и изучении так называемых зеркальных нейронов, которые активируются у обезьян при наблюдении единичного действия, хватательного движения. Некоторые нейропсихологические данные, связанные с оценкой общей интеллектуальной способности, можно также считать проявлением агнозии действий. Их можно разделить на две основные группы — единичные действия и сложные действия, состоящие из последовательности единичных действий.

2.8.1. Нарушения восприятия направления и скорости движений

2.8.1.1. Клинические аспекты

Движение обычно помогает в восприятии объектов и сцен при зрительной агнозии, поскольку дополняет описание объекта еще одним свойством — способностью к движению. За счет движения также можно получить дополнительные ракурсы частично скрытого объекта или сцены.

Восприятие движения включает в себя оценку направления движения и его скорости, при нарушении которых могут возникать два возможных типа нарушений восприятия движения — расстройства оценки скорости движения и расстройства оценки направления движения.

Нарушения восприятия движений также могут в некоторых случаях приводить к трудностям компенсации нарушений при зрительной агнозии объектов или пространственной агнозии. Однако расстройства восприятия движения встречаются не часто, и сохранное восприятие быстрого движения можно наблюдать даже в слепой половине поля у пациентов с гемианопией (Barbur et al., 1993). В некоторых редких случаях нарушения восприятия движений могут проявляться как эффект ускорения и замедления движения, который может наблюдаться без всяких признаков агнозии и может, скорее, считаться одним из типов иллюзорного переживания.

Нарушения восприятия скорости движения. *Эффект ускоренного или замедленного движения, или явление ускорения и замедления времени. «Цейтрафер-ф-номен».*

Движение воспринимается ускоренным, как при быстрой перемотке кассеты видеомагнитофона или как при киносъемке прошлых лет, когда для ускорения движения в фильме использовалось особое механическое устройство. Это устройство получило название «цейтрафер» (ускоритель времени), и после этого для описания случаев с эффектом ускоренного движения или переживанием ускоренного времени немецкие исследователи предложили термин *«цейтрафер-фе-номен»* (Zeitrafferphenomen) (см. обзор в Раук, 1977).

Согласно Гоффу и Петцлю, первые наблюдения явления ускорения времени были проведены в 1919 году Клейном, который описал 8-летнего мальчика, стра-

160

давшего лихорадкой с эпилептоидными приступами, характеризующимися ощущением ускорения движений окружающих объектов, а также ускорения речи -своей и других людей (Potzl, 1938).

Гофф и Петцль представили два случая явления ускорения времени (Potzl, 1934). В одном из случаев имелось затылочное поражение, проявляющееся в перемежающейся левосторонней гемианопии. Во втором случае эпилептическая аура начиналась с уклона головы и глаз влево, за чем следовал эффект ускоренного движения. Третий случай был описан Гоффом и Петцлем в 1938 году.

У пациента, 62-летнего мужчины, после инсульта обнаружилось явление ускоренного времени. Это возникло, когда у больного случился сильный приступ головокружения в кофейном магазине. Пациент вышел из магазина, но, когда он попытался перейти улицу, ему показалось, что все машины мчатся, несутся по направлению к нему слева и справа с огромной скоростью. Он отступил на два шага с обочины и заметил, что к нему и от него быстро двигаются пешеходы. Когда пациент взглянул прямо вперед, у него появилось обратное ощущение замедления. Он увидел, что машины теперь двигаются очень медленно.

Итак, пациент переживал ускорение движений на периферии зрительного поля и замедление движений в его центре. Неприятное ощущение пропало на пятый день, но левосторонняя гемианопия сохранилась. Признаков зрительной агнозии отмечено не было.

Далее несколько единичных случаев переживания ускоренного времени были описаны Пичлером (Pichler, 1943), Вагнером (Wagner, 1943), Петцлем (Potzl, 1951), Глонингом и др. (Gloning et al., 1955). В недавней работе Бинкофски и Блок представили 66-летнего пациента с явлением ускоренного времени (Binkofski, Block, 1996). Находясь за рулем автомобиля, он пережил ощущение, что внешние объекты несутся ему навстречу с невероятной скоростью. Он не мог вести машину, и ему пришлось остановиться. Пациент описал свое переживание как «ускоренную смену событий», как при цейтраферной киносъемке.

У некоторых пациентов эффект ускоренного времени в зрительной модальности сопровождается ускорением в других модальностях, таких как речь, музыка. В двух случаях Гоффа и Пика слуховой стимул, например, речь и музыка, временами воспринимался настолько ускоренным, что его невозможно было понять (Hoff, Pick, 1934). Аналогичные наблюдения были сделаны Петцлем (Potzl, 1951).

Также в редких случаях наблюдаются зрительные эффекты замедления движения. Этот эффект противоположен переживанию ускорения движения. Пациент Гелба и Гольдштейна жаловался на кажущуюся неподвижность пешеходов и на отсутствие восприятия движения (Gelb, Goldstein, 1918). Пациент не воспринимал объект в движении, а только в начале и в конце движения. Пациент Гоффа и Петцля (Potzl, 1938) жаловался на переживание замедленности движения с подавлением скорости движения в центре зрительного

поля. Замедление движений присутствовало в случаях, описанных Вильбрандом (Willbrand, 1892) и Петцлем (Potzl, 1951).
Некоторые авторы подчеркивают, что переживание ускорения времени может отражать расстройства общей способности оценивать короткие промежутки вре-
161
мени. Бинкофски и Блок изучали эту способность у своих пациентов с эффектом ускоренного движения (Binkofski, Block, 1996). Пациента просили сказать «стоп», когда ему казалось, что прошло 60 с с того момента, как экспериментатор сказал «старт». Было проведено пять проб с интервалом в несколько минут. Среднее время по этим пяти пробам составило 286,0 с для отрезка времени в 60 с, таким образом, испытуемые значительно переоценивали продолжительность отрезка времени на 226 с. При оценке промежутка времени в 60 с здоровыми испытуемыми пожилого возраста получено среднее время 45,4 с, что представляет собой небольшую недооценку продолжительности промежутка времени на 14,6 с. Однако значительная недооценка или переоценка продолжительности временного промежутка может не иметь прямой связи с эффектом ускоренного или замедленного движения, поскольку этот эффект может наблюдаться у одного и того же пациента, когда фокус внимания перемещается с периферии зрительного поля, где имеется эффект ускоренного движения, к центру того же поля, где наблюдается явление замедленного движения, как в случае, описанном Гоффом и Петцлем (Potzl, 1938). Возможно, переживание ускорения или замедления движения является преходящим явлением, тесно связанным с временными механизмами, управляющими восприятием движения или речи и музыки. В то же время, общая способность оценивать короткие промежутки времени может быть относительно независимой и прямо не связанной с временными особенностями восприятия движения.

2.8.1.2. Анатомические и нейропсихологические аспекты

Поражения правой затылочно-теменной области. Переживание ускорения времени было описано в недавней работе Бинкофски и Блока в случае глиомы верхней области левой фронтальной доли (Binkofski, Block, 1996). Однако на томограмме видно более обширное поражение, затрагивающее верхнюю область левой теменной доли. В большинстве случаев эффект ускоренного движения возникает при поражениях *правой затылочно-теменной* области (Hoff, Potzl, 1934; 1938; Pichler, 1943; Wagner, 1943; Potzl, 1951; Gloning et al., 1955).

Поражения правой височной доли. Поражения *правой теменной доли* были обнаружены при вскрытии случая Гоффа и Петцля (Potzl, 1938). В этом случае при макроскопическом обследовании мозга было выявлено несколько очагов поражения в правом полушарии, затрагивающих височно-затылочно-теменную область. Один из очагов разрушил небольшой участок вентральной ветви шпорной извилины и ткань в начале язычной извилины, при этом поражение распространялось кзади по белому веществу и оканчивалось за 2 см до верхушки затылочной доли, едва не затронув зрительную кору. Второй очаг инфаркта мозга представлял собой длинное, глубокое, желобообразное поражение, распространяющееся от основания второй затылочной извилины до второй височной извилины, разрушившее кору и белое вещество в дорсальном и вентральном направлении, в том числе белое вещество между второй и третьей височной извилинами, а также часть нижней теменной дольки. Левое полушарие оказалось сохранным.
Поражение височной доли в случаях переживания ускорения движения можно сравнить с результатами недавних исследований на животных, указывающими на роль средневисочной области коры (СВ) в определении направления и скорости движения у обезьян. Обнаружено, что большинство нейронов зрительной об-
162
ласти С В в заднем крае верхней височной извилины у макак избирательно направлены на определение направления и скорости (Maunsell, Van Lessen, 1983; Albright, 1984). Движущиеся стимулы обычно представляли собой полоски, одиночные точки и поля со случайно распределенными точками. Для стимулов всех трех типов обнаружено одинаковое количество нейронов, избирательно настроенных на одно направление. Избирательность по отношению к направлению также обнаружена у нейронов поля VI стриарной области затылочной коры. Однако нейроны области VI слабее реагировали на движущийся стимул в одном управлении, тогда как более распространенной была настройка нейронов на два направления (Albright, 1984). Большинство нейронов СВ также проявили избирательность по отношению к ориентации. Аналогичные результаты получены на обезьянах (Baker et al, 1981).
Барбур и др. провели исследования единичных случаев на людях по определению скорости и направления движения (Barbur et al., 1993). Авторы описали 36-летнего мужчину, перенесшего травму при автомобильной катастрофе в возрасте 7 лет.
Магнитно-резонансное исследование показало наличие обширного поражения медиальной области затылочной доли левого полушария, затрагивающее кору и зрительную радиацию медиально и, в меньшей степени, латерально. Он страдал правосторонней гомонимной гемианопией с сохранностью макулы. Несмотря на гемианопию, пациент был способен распознавать и локализовывать быстро движущийся стимул в слепой половине поля. Стимул представлял собой вертикальную полоску, которая была неподвижна или двигалась с

различной скоростью. Пациент распознавал движущуюся полоску и словами определял направление ее движения, но, когда стимул был неподвижен, ответы пациента распределялись случайным образом.
Авторы сосредоточили внимание на позитронно-эмиссионном обследовании области V5, расположенной вентрально в затылочной доле, кзади от восходящей ветви нижней височной борозды. Они также учитывали два других участка, в том числе V3 в затылочной доле и поле 7 Бродмана в верхнетеменной области. В ранних исследованиях авторов, когда испытуемым предъявлялся двигающийся стимул, обе области также были активны. С помощью позитронно-эмиссионной томографии была зарегистрирована активность в области V5, левой области V3 и в поле 7, а также в правой средней области височной доли и в верхнем червячке при восприятии движущейся полоски. В области VI и прилегающей области V2 активность зарегистрирована не была. Так, зрительное распознание движения, по-видимому, связано с активностью областей затылочной, теменной и височной долей. Авторы подчеркивают отсутствие активности в области VI. Это позволяет предположить, что область V5 может опосредствовать сознательное зрительное восприятие. Такая возможность подтверждается регистрацией импульсов, идущих из сетчатки в область V5 через область VI, в том числе прямого импульса от латеральных коленчатых ядер (Benevento, Yoshida, 1981; Fires, 1981) и импульса, идущего по ядрам подушки (Standage, Benevento, 1983), по крайней мере, у обезьян.
Остается, однако, неясным, какую роль в восприятии и распознании движений играют другие области височных и теменных долей, кроме V5, а также об-
163
ласть VI в затылочной доле. В восприятии направления и скорости движения, возможно, участвуют различные области затылочной, височной и теменной долей, но специфическая роль этих областей остается неясной. Интересно, что во второй публикации, описывающей исследование того же пациента (Fytche et al., 1996), было показано, что ранний ответ на быстрое движение у этого пациента был сохранен, но медленное движение не вызывало ответа у пациента, что указывает на возможную роль области VI в распознании медленного движения.
Позже было показано, что восприятие третьего измерения, глубины, может обеспечиваться движением, которое помогает воспринимать трехмерные объекты и сцены, что особенно важно, поскольку образы сетчатки являются плоскими, двумерными. *Было показано, что эффект, известный как «структура-из-движения» (structure-from-motion), связан у макак с активностью средневисочной области* (Maunsell, Van Essen, 1983), *той же области, которая участвует в определении направления движения. Между тем,* агнозия глубины неподвижных сцен *обычно описывается в случаях* с теменными и затылочно-теменными поражениями, что *указывает на возможность того, что определение глубины может обеспечиваться двумя различными механизмами,* один из которых отвечает за определение движения и располагается в средневисочной области, а другой расположен в затылочно-теменной области и при распознании глубины опирается на пространственные свойства.
Нарушения восприятия направления движения. Систематических клинических исследований для изучения подобных нарушений у пациентов с патологией мозга не проводилось. Однако имеется ряд нейрофизиологических исследований, направленных на оценку активации нейронов нескольких областей коры в ответ на восприятие движения и действий.
Нейропсихологические и анатомические аспекты. *Восприятие движения небиологической природы.* Исследование одиночных нейронов позволило обнаружить специализированные нейроны, отвечающие за распознание движения, в дорсальных зрительных путях, начинающихся в области VI и проецирующихся через V5/СВ (средневисочную область) в теменную долю (Andersen, 1997; Newsome, 1977)., СВ и СВВ (средневерхневисочная) области оказались особенно важными для распознания движений небиологической природы, например, для оценки направления движения объектов (Gros et al., 1998), различий в скорости движения (Chen et al., 1998) и для получения важной информации для восприятия трехмерных форм объектов (Tittle, Perotti, 1998).
В исследованиях *движения небиологической природы* часто используются два типа стимулов — когерентное движение и движение в кинетических границах. Например, Гроссман и др. использовали когерентно двигающийся стимул, состоящий из 100 точек, перемещающихся с постоянной скоростью в круглом отверстии (Grossman et al, 2000). Кинетические границы представляли собой восемь полосок с точками, двигающимися в соседних полосках в противоположных направлениях.
Показано, что когерентно двигающийся стимул вызывает активацию области СВ, распространяющуюся на извилину между *латерально-затылочной (ЛЗ) и нижнезатылочной извилиной (область СВ+)* (Sunaert et al., 1999). Движение в кинетиче-
164
ских границах вызывало активацию обширной области, прилегающей сзади к области СВ+ и *расположенной вдоль ЛЗ извилины* (Grossman et al., 2000).

2.8.2. Агнозия действий

Восприятие действий может быть связано с переработкой конвенциональной (привычной) и неконвенциональной (непривычной) информации. Типичный пример переработки конвенциональной

информации — наблюдение и восприятие таких простых, привычных действий, как удар ноги, бросок, прыжок, бег. Переработка неконвенциональной информации представляет собой восприятие более сложных, непривычных действий, особенно если они не наблюдаются в реальной жизни, а изображены на статичной картинке или в серии картинок, что требует выведения некоторых умозаключений о действиях, изображенных на картинке или в серии картинок.

2.8.2.1. Нарушения восприятия действий конвенционального (привычного) типа

2.8.2.1.1. Клинические, нейропсихологические и анатомические аспекты

Типичные изображения простых действий часто входят в батарею тестов для диагностики афазии и предназначаются для оценки способности называния, которая отличается от способности к называнию объектов, обычно оцениваемой при диагностике аномии. Но часто считается, что у пациентов с афазией распознание действий как таковое сохранно, поэтому оно остается без внимания исследователей. Также из клинической практики очевидно, что нарушения распознания простых действий часто наблюдаются в случаях тяжелой деменции, но роль ограниченных локальных поражений в нарушениях распознания простых действий требует дальнейшего изучения.

В то же время, запись потенциалов одиночных нейронов и функциональный магнитный резонанс открывают возможность изучения нейропсихологических и анатомических аспектов распознания простых действий. Запись потенциалов одиночных нейронов использовалась в недавних исследованиях так называемых *зеркальных нейронов,* участвующих в распознании простых действий у обезьян. Другая серия экспериментов с использованием функционального магнитного резонанса была направлена на изучение распознания *движения биологической природы* у человека. В число примеров движения биологической природы входят такие простые действия, как прыжки, удары ноги, бег и броски (Ahlstrom et al., 1997).

Некоторые нейроны F5 активируются, когда действия выполняются не только самой обезьяной, но и когда она наблюдает за действиями, выполняемыми другой обезьяной (Gallese et al., 1996; Rizzolatti et al., 1996). Эти нейроны получили название *зеркальных нейронов.* Они активируются при движениях рук, таких как хватание, манипуляция и укладывание предмета. Активация более 50% зеркальных нейронов вызывалась только одним специфическим движением руки, например, хватательным, при этом некоторые нейроны избирательно реагировали на конкретный тип хватательного движения, например, на хватание пальцами или

165

всей кистью. Оставшиеся нейроны, менее 50%, реагировали на два, реже на три типа движений руки. Нейроны не возбуждались, когда другая обезьяна брала пищу или ела ее. Предъявление статического объекта, например, твердых трехмерных объектов или пищи, не вызывало разрядов нейронов. Расстояние до объекта и его ориентация по отношению к руке не оказывали влияния на реакцию всех нейронов, а размер объектов не влиял на реакцию двух третей обследованных нейронов (см. обзор в Rizzolatti et al., 2000).

Аналогичные реакции на наблюдение взаимодействия руки и объекта фиксировались у нейронов, расположенных на нижнем крае ВВИ — верхней височной извилины (Perrett et al., 1989, 1990). Зеркальные нейроны обеих областей не реагировали на пантомимические движения руки при отсутствии целевого объекта. Нейроны F5 отличались от нейронов ВВИ тем, что разряды первых вызывались собственными активными передвижениями обезьяны, а последние возбуждались только при наблюдении действия.

В некоторых исследованиях для изучения *биологических движений* использовалась точечно-световая анимация (Grossman et al., 2000). Она создавалась с помощью 12 точек, размещенных на конечностях и голове актера, который демонстрировал различные действия, например прыжки, удары ноги, бег и броски. Показано, что при распознании биологических движений, характеризующихся сложной кинематикой, у обезьян активируются нейроны *верхневисочной полисенсорной области* (ВВПо), не совпадающей с областями, которые активируются при распознании небиологических движений. В своих исследованиях на людях Пьюс и др. показали, что при наблюдении анимированных последовательностей движений глаз и рта активируется изолированная область правой задней височной извилины (ВВИ) (Puce et al., 1998). Исследование с помощью позитронно-эмиссионной томографии и функционального магнитного резонанса показало, что эта же область активируется у людей при просмотре точечно-световой анимации (Bonda et al., 1996; Howard et al., 1996; Grossman et al., 2000). *Активация была либо билатеральной и распространялась на верхнюю височную извилину кпереди от СВ* (Howard et al, 1996), *либо наблюдалась преимущественно в правом полушарии* (Grossman et al., 2000). При просмотре точечно-световой анимации также активировался небольшой участок в средней области мозжечка. Область ВВИ не активировалась при небиологических движениях когерентного типа или при движениях, очерчивающих кинетические границы (Grossman et al., 2000). Однако Гроссман и др. обнаружили, что комплекс СВ+ активировался в процессе просмотра точечно-световой анимации (Grossman et al., 2000). Авторы обсуждают возможность того, что комплекс СВ+ обеспечивает прямую связь с областью ВВИ.

Нужно подчеркнуть, что биологические движения в различных исследованиях были представлены незавершенными фигурами. Здоровые испытуемые не могут воспринимать их в статическом состоянии, но перемещение световых точек позволяет узнать движения. Это помогает исключить из процедуры тестирования восприятие статичных объектов.

Рицолатти и др. предполагают, что социальные взаимодействия у человека и животных требуют наличия

системы, которая обеспечивает возможность вое-
166
принимать действия, выполняемые другим индивидом, и адекватно реагировать на них (Rizzolatti et al., 2000). В то же время, у человека развита способность использовать наблюдения за чужими действиями для обучения путем подражания, а обезьяны неспособны имитировать действия другого индивида.

Восприятие сложных действий, изображенных на картинке или на серии картинок. *Распознание базовых, относительно простых действий.* Восприятие действий требует сохранной способности перерабатывать информацию о базовых компонентах действий — объектах и субъектах, участвующих в действии. Как и зрительная агнозия объектов, при которой переработка простых свойств остается сохранной, первичная агнозия действий обычно характеризуется сохранностью способности распознавать базовые элементарные компоненты действий — их объект и субъект. При зрительной агнозии объектов, прозопагнозии или расстройствах внимания при синдроме Балинта нарушения восприятия действий могут проявляться как вторичные по отношению к нарушению восприятия базовых, в данном случае, элементарных свойств действий. Однако агнозия действий становится первичной, когда восприятие объектов и субъектов остается сохранным, но способность воспринимать действие, в котором они участвуют, нарушается.

Нарушения восприятия сложных признаков действия. *Апперцептивная агнозия действий, симультанагнозия Вольперта.* Первичная агнозия действий, изображенных на картинке, была впервые описана Вольпертом, который обозначил нарушения восприятия «целого» при сохранности распознания «частей целого» термином «симультанагнозия» (Wolpert, 1924). Это понятие, главным образом, относится к нарушениям восприятия действий, изображенных на картинке. Разумеется, картинка статична и неподвижна, однако она подразумевает движения в процессе выполнения изображенных на ней действий, хотя некоторые основные свойства действий не отражены на статичной картинке, что приближает ситуацию тестирования к восприятию незавершенных рисунков объектов при исследовании переработки неконвенциональной информации.

Пациент Вольперта был не способен интерпретировать действие, изображенное на картинке из теста Бине-Бонертаг (Binet-Bonertag). На картинке нарисован человек, поймавший одного из двух мальчиков, которые только что разбили его окно снежком. Пациент не заметил разбитое стекло и снежки вокруг второго мальчика, прячущегося за забором. Вольперт предположил, что нарушение распознания содержания картинки связано с нарушением общей способности понимать изображение как «целое» — «симультанагнозией» *(simultanagnosie)*, не зависимой от способа восприятия — зрительного, тактильного или слухового. Он объяснял симультанагнозией и трудности своего пациента прочитать слово как «целое», хотя чтение отдельных букв было сохранно. Вольперт подчеркнул, что у пациентов с афазией восприятие слова как «целого» может быть нарушено, а восприятие звуков речи — сохранно.

В дальнейшем понятие «симультанагнозия» было ограничено нарушениями распознания ситуаций и событий, изображенных на рисунке (Potzl, 1928). Многие авторы описывали аналогичные нарушения у пациентов с агнозией еще до публикации знаменитого случая Вольперта, указывающего на то, что распознание «целостных» рисунков может быть затруднено, и, хотя отдельные компонен-
167
ты рисунка воспринимаются верно, пациент не может объединить их в осмысленную картину. Некоторые из отдельных компонентов могут также пропускаться. Пациент, описанный Поппельрейтером, пропустил снежки и разбитое окно на том же рисунке из серии Бине-Бонертаг, что сделало невозможным правильное распознание содержания рисунка (Poppelreuter, 1917). Пациент Вольперта также пропускал некоторые ключевые детали на рисунке, изображающем переходящую улицу собаку. Пациент правильно распознал собаку, но пропустил ее действие.

Аналогичные наблюдения были в дальнейшем получены в исследованиях, основанных на использовании так называемых «тематических рисунков». Они, главным образом, применялись при диагностике «общей интеллектуальной способности» у пациентов с деменцией или умственной отсталостью (Рубинштейн, 1970; Spreen, Strauss, 1998).

В одном из таких тестов испытуемому нужно воспринимать действия, изображенные на статичном рисунке. Лурия назвал такие изображения «тематическими рисунками», но название «изображения действий» представляется более точным, поскольку отражает действительное содержание рисунков, изображающих различные действия. В некотором смысле, изображения действий напоминают *незавершенные рисунки* объектов, поскольку на них не представлены все детали и динамика действий. Необходимо воссоздать действия с помощью неполного перечня их признаков, отображенных на картинке. Например, на рисунке «Детский хор» (рис. 2.8.1, Тонконогий и др., 1977) показано положение, но не движение губ, происходящее при пении, дирижер не двигает руками, контур фортепиано не завершен; распознание действий значительно облегчается, когда испытуемый слышит звуки хорового пения под аккомпанемент фортепиано. Восприятие такого статичного рисунка с недостающими признаками, отражающего действие, может вызывать трудности у пациентов с теми или иными типами поражений мозга.



Рис. 2.8.1. Рисунок школьного хора (Тонконогий и др., 1977)

Аналогичные статичные рисунки, изображающие действия, использовались для диагностики симультанагнозии. К примеру, на рисунке «Работник телегра-

168

фа» (рис. 2.8.2), широко используемом при диагностике симулыанагнозии, переднее колесо велосипеда отвалилось до того, как телеграфист начал махать фуражкой у обочины дороги, прося о помощи.

Нарушения восприятия действий, изображенных на таких картинках, могут быть вторичными по отношению к неспособности воспринять на рисунке сложные свойства действий, в том числе необычные детали действий; это расстройство похоже на *апперцептивную зрительную агнозию объектов* и может быть названо *апперцептивной агнозией действий.*

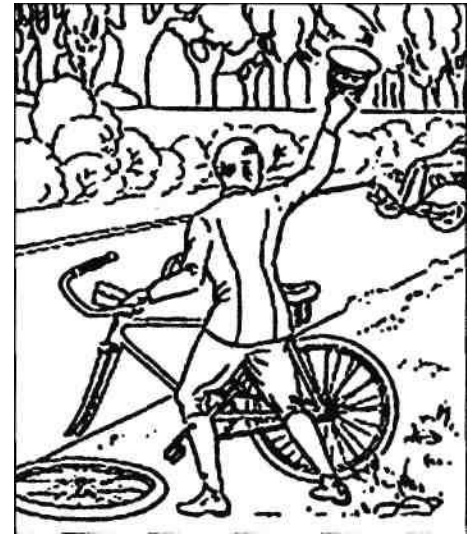


Рис. 2.8.2. Изображение «работника телеграфа» (из серий Бине-Боннертаг (Binet-Bonnertag))

Нарушения на семантическом уровне. *Ассоциативная агнозия действий.* В других случаях могут наблюдаться трудности восприятия действий, напоминающие ассоциативную агнозию объектов. Типичный пример ассоциативной агнозии действий можно найти в приведенном Лурией описании нарушений восприятия «тематических» рисунков у пациентов с поражениями фронтальных долей (Лу-рия, 1962; 1966).

На одном из рисунков изображен человек, провалившийся под лед, и люди, спешащие ему на помощь. Табличка на берегу пруда гласит: «Опасно!». На заднем плане рисунка — очертания города с колокольнями церквей. Пациент Лурии с поражением фронтальных долей распознал изображение бегущих людей и предположил, что на рисунке показана «война», потому что «люди бегут», «здесь нарисована высоковольтная линия», или табличка «Опасно!» «предупреждает о том, что здесь покрашено, и краска еще не высохла». По-видимому, пациент мог описать детали действия, изображенного на рисунке, но не мог связать то, что он видел, со значением рисунка, будучи не в состоянии извлечь из хранилища памяти перечень возможных действий, типичных для изображения «человека на льду замерзшего пруда», и соотнести между собой детали, изображающие действия на рисунке.

169

Еще один тест, диагностирующий восприятие действий, — это «последовательные картинки» (Wechsler, 1955) или «серия тематических рисунков» (Лурия, 1962, 1966; Рубинштейн, 1970). Тест требует восприятия действий, изображенных в серии картинок, похожих на мультфильм, которые предъявляются в случайном порядке.

Испытуемого просят расположить их в порядке, который правильно отражает действия, изображенные в серии

картинок. Тест обычно описывается как простое расположение картинок в правильной последовательности без указания на происходящее при этом распознание действия. Однако очевидно, что тест требует распознания действий на 3-6 рисунках, расположенных в правильной последовательности. Испытуемому необходимо распознать действия, изображенные на отдельных рисунках, и их важные свойства, которые могут понадобиться для распознания целостной истории, изображенной в серии картинок. Набор рисунков может облегчать распознание действий, представленных на отдельном рисунке, поскольку к статичному изображению на отдельном рисунке добавляются такие признаки, как характер действий и направление движений.

Последовательность действий, изображенных в тесте, может быть очень простой, как, например, представленный на трех карточках рассказ о мальчике, который поднимается в горку, съезжает с нее на санках и падает (рис. 2.8.3).



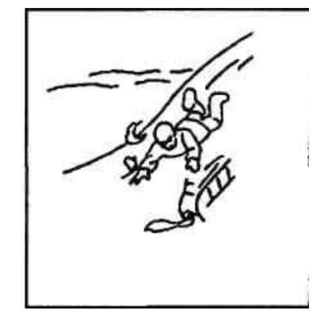


Рис. 2.8.3. Тест «последовательные картинки». Серия из трех карточек, изображающая рассказ о мальчике, упавшем с санок (Тонконогий и др., 1977)

В стандартизированном субтесте WAIS «Последовательные картинки» имеются восемь рассказов разной сложности, изображенных в сериях из 3-6 карточек. Согласно описанию, которое приводится в руководстве к тесту WAIS (1955), каждая карточка в серии изображает конкретное действие, например в задании NEST на первой карточке нарисована «птица, строящая гнездо, на следующей картинке изображены яйца, которые снесла птица, а на последней карточке нарисована птица, приносящая корм вылупившимся птенцам» (Wechsler, 1955, p. 49).

Очевидно, что тест «последовательные картинки» требует сохранной способности воспринимать простое действие на отдельной картинке и диагностирует способность располагать картинки в правильном порядке, составляющем более сложные действия. Между тем, детали динамики действия остаются незавершенными, они представлены в серии статичных рисунков, и испытуемый должен вое-

170

создавать действия, опираясь на их незавершенное описание, представленное в картинках. Как и тест на восприятие отдельных рисунков, тест «последовательные картинки» можно охарактеризовать как ситуацию переработки неконвенциональной информации, аналогичную восприятию незавершенных рисунков объектов.

Особое внимание нужно уделить восприятию действий, представленных с помощью вербального описания. Лурия (Лурия, 1962,1966) описывает пациента с обширным поражением фронтальных долей (арахноидальная эндотелиома), который демонстрировал нарушения восприятия действий, описанных в «Рассказах для детей» Толстого. В исходном рассказе «Курица и золотые яйца» описывается человек, у которого была «курица, несущая золотые яйца». Человек захотел сразу взять побольше золота и убил курицу. Однако внутри ничего не оказалось. Пациент не смог правильно воспринять действия, описанные в рассказе. Прослушав рассказ три раза, пациент сказал: «У человека была курица... она гуляла по двору и разжирела». Рассказ был прочитан еще раз, но пациент по-прежнему не мог распознать описанные в нем действия. «У человека была курица... Она, как и любая другая курица, день-деньской клевала зерно и только тем и жила» (Лурия, 1966, с. 352-353).

Лурия охарактеризовал неспособность воспринимать действия, описанные в рассказе, как расстройство понимания *значения* текста, нарушение анализа *семантических структур.* По-видимому, нарушения *«значения», «семантических структур»* можно считать признаком *ассоциативной агнозии действий.*

2.8.2.1.2. Агнозия действий и нарушения переработки информации в мозге

Переработка информации в мозге в ходе восприятия действий обязательно состоит из двух основных стадий. Первая стадия — это восприятие объектов и субъектов, участвующих в действии, и их положение по отношению к действию. На второй стадии происходит оценка последовательности движений и простых действий, образующей сложное действие. Две стадии могут объединяться в одну с помощью сложного свойства, описывающего действие как «целое».

Нарушения восприятия изображения как «целого», «гештальта» с помощью сложных признаков описания действия. Трудности восприятия изображения как «целого», на которые указал Вольперт, или, говоря современным языком, нарушения описания изображения по его индивидуальному сложному признаку, могут играть важную роль в развитии агнозии действий. Пациенты с симультанагнозией могут утрачивать способность опираться на более сложные зрительные признаки при описании нескольких симультанно предъявленных объектов как «целого» или «гештальта» и вместо этого прибегают к стратегии сукцессивного

восприятия отдельных объектов одного за другим, похожей на стратегию пациентов со зрительной агнозией объектов, которые не способны использовать более сложные признаки для восприятия отдельных объектов. Очевидно, что такая стратегия приводит к значительному увеличению времени восприятия и к возможным ошибкам, объясняющимся неконвенциональностью переработки зрительной информации.
171
В норме восприятие действий основано на использовании общих сложных признаков действия как конвенционального или неконвенционального «целого», между тем, пациенты с симультанагнозией прибегают к сукцессивному распознанию положения каждого объекта в составе действия. Последняя стратегия может приводить к сосредоточению внимания и усилий на восприятии изображения в целом. Например, кухни, гостиной, офиса, улицы, леса и т. д., но она может нарушаться при неспособности выделить необычные и важные детали, которые могут помочь в распознании событий и действий, изображенных на рисунке, например разбитое окно и снежки на рисунке Бине-Бонертаг, который использовал Вольперт для описания симультанагнозии. Такие случаи напоминают агнозию апперцептивного типа, и их можно определить как апперцептивную агнозию действий. Агнозию действий ассоциативного типа можно наблюдать в других случаях, где, при сохранности восприятия некоторых важных деталей действий, пациенту не удается правильно воссоздать действие, изображенное на тематическом рисунке (рисунке действия).
Следует подчеркнуть, что нарушения переработки «целого» не ограничиваются симультанагнозией или агнозией действий. Кинсборн и Уоррингтон обследовали четырех пациентов с симультанагнозией действий (Kinsbourne, Warrington, 1962). Пациенты могли правильно, хоть и медленно, описать объекты, изображенные на сложном рисунке, но не понимали всего действия в целом. В расстройствах чтения проявляется тот же паттерн медленного чтения слов по буквам, не как целого (грамматическая дислексия), притом что чтение отдельных букв остается сохранным. При обследовании этих четырех пациентов с помощью тахисто-скопа стимулы предъявлялись в течение 2,5-1600 мс и представляли собой буквы, геометрические фигуры, контурные рисунки знакомых объектов и точки, которые испытуемому требовалось пересчитать, в количестве, не превышающем десяти. Было показано, что пороги распознания значительно увеличиваются при переходе от одного к двум объектам. Пороги распознания одной или двух букв составляли примерно 4 мс у здоровых испытуемых, а у пациентов с корковыми поражениями вне затылочной области минимальное время распознания одной буквы составляло 7 мс, а двух букв — 10 мс. У пациентов с симультанагнозией пороги увеличивались от 16-25 мс для одной буквы до 500-1600 мс и более для двух букв.
Резкое возрастание порогов распознания двух букв по сравнению с одной буквой, которое нельзя было объяснить нарушениями перемещения фокуса внимания с одного объекта на другой, как это происходит при синдроме Балинта, Кинсборн и Уоррингтон, объяснили ограниченностью симультанного восприятия зрительных форм. Таким же образом можно объяснить и тот факт, что уменьшение интервала между двумя стимулами от 400 до 2 мс не привело к изменению порогов. Изучение подсчета точек также подтверждает эту точку зрения. Обследованные пациенты с симультанагнозией, как и здоровые испытуемые, правильно подсчитывали точки, когда их количество составляло от 1 до 6, при времени предъявления 100 мс, и начинали допускать ошибки, когда их количество достигало 7 и более.
172
Аналогичные результаты получили Левайн и Калванио, обследовавшие трех пациентов с симультанагнозией (Levine, Calvanio, 1978). Пороги распознания отдельных букв при тахистоскопическом предъявлении находились в пределах нормы, даже если буквы были замаскированы, и резко увеличивались, когда для распознания предъявлялись две или три буквы. Было показано, что важную роль играла зрительная сложность букв. Когда пациенту требовалось распознать две одинаковые буквы в ряду из трех зрительно различающихся букв (например, ОХО), пороги были ниже, чем когда ряд состоял из трех зрительно похожих букв (ОСО).
Показано, что резкое увеличение порогов распознания двух объектов обычно наблюдается у пациентов с поражениями затылочных долей при отсутствии агнозии действий или симультанагнозии (Меерсон, 1986). Эти пациенты страдали тяжелой, умеренной или даже легкой зрительной предметной агнозией и прозопагнозией.
Похожие нарушения симультанной переработки «целого» наблюдались и в нашем исследовании дифференциальных порогов различения отдельных углов разной величины, линий разной ориентации и дуг разной величины по сравнению с различением сложных фигур, составленных из этих отдельных фигур. В той же группе пациентов с затылочными поражениями, но без агнозии рисунков выявлены значительные нарушения различения сложных фигур по сравнению с отдельными фигурами. Для них была характерна «последовательная стратегия» восприятия отдельных фигур одной за другой, с помощью которой они пытались компенсировать неспособность использовать сложные свойства «целостной» сложной фигуры (см. подраздел 2.1.1 «Зрительная предметная агнозия»).
Эти данные подтверждают предположение, впервые выдвинутое Вольпертом, что при различных типах агнозии — зрительной, слуховой и тактильной — могут развиваться различные типы симультанагнозии. По-видимому, расстройства чтения, описанные в случаях симультанагнозии, так или иначе, не зависимы от нарушений восприятия сложных рисунков при симультанагнозии, поскольку некоторые пациенты с нарушениями чтения, типичными для симультанагнозии, способны воспринимать сложные рисунки

(Warrington, Shallice, 1980).
Также важно, что имеются, по крайней мере, два типа симультанагнозии. Для первого типа характерны апперцептивные трудности восприятия некоторых важных деталей на изображении действия, а второй тип характеризуется ассоциативными нарушениями соединения правильного описания рисунка с его значением.
В некоторых случаях агнозия действия может быть связана с нарушениями перемещения фокуса переработки информации, с трудностями управления перемещением внимания от одного объекта к другому. Такие трудности представляют собой один из трех главных признаков синдрома Балинта и глубоко изучены Лу-рией (Лурия, 1959; Лурия и др., 1963) и Карповым и др. (Karpov et al., 1979).

2.8.2.2. Восприятие действий неконвенционального (непривычного) типа

2.8.2.2.1. Клинические и нейропсихологические аспекты

Нарушения восприятия последовательностей как сложных признаков действий. В восприятии действий могут участвовать несколько операций, связанных
173
с последовательной переработкой информации. Они представляют собой восприятие простых действий и последовательностей этих простых действий, которые образуют более сложные действия. Такие последовательности могут состоять из повторения одного простого действия или из переходов от одного простого действия к другому, которые обычно связаны таким образом, который отражает общий паттерн сложного действия. Восприятие общего паттерна действий помогает предвосхитить следующее действие, что облегчает их распознание.
В процессе восприятия действий субъект должен разделить последовательность на ее основные компоненты, определить их соотношение во времени и пространстве, сравнить простые действия или последовательности действий с моделями действий, хранящимися в памяти. До сих пор не было проведено систематических исследований нарушений этих операций, но некоторые работы помогут пролить свет на эти нарушения, правда, нужно иметь в виду, что все они проводились с опорой на разные концептуальные основы. Эти же операции восприятия последовательностей важны для зрительного и слухового восприятия, а также для понимания речи. Их нарушения обсуждаются в соответствующих главах (см. раздел 2.5 «Слуховая агнозия» и главу 5 «Нарушения общения»).
Заучивание зрительно-моторных последовательностей. Обезьянам предъявлялась панель с 16 светодиодными кнопками, расположенными квадратом 4x4 (Hikosaka et al, 2000).
В начале эксперимента, при нажатии кнопки «старт», 2 из 16 светодиодных кнопок загорались одновременно. Обезьяна должна была нажать на эти две кнопки в заранее заданном порядке, например сначала нажать кнопку в верхнем ряду (кнопка 1), а затем — кнопку в нижнем ряду (кнопка 2). Правильную последовательность нажатий ей предстояло выяснить путем проб и ошибок. После выяснения правильной последовательности светодиодные кнопки выключались и высвечивалась другая пара кнопок. В этой паре правильная последовательность могла быть той же, что и в первой паре, или обратной, например кнопку в нижнем ряду (кнопка 2) нужно было нажать перед кнопкой в верхнем ряду (кнопка 1). За одну пробу предъявляются пять таких пар, которые называются «сверх-парой». Заранее определенный порядок таких «сверх-пар» может быть, например, таким: 2, 1; 1, 2; 1, 2; 2, 1; 1,2. После 10-20 правильных решений предъявляется новая «сверх-пара», например 1, 2; 2, 1; 2,1; 1,2; 2, 1.
На начальных стадиях основной акцент в этом зрительно-моторном тесте делается на зрительный компонент, потому что обезьяна должна выучить зрительно предъявляемую последовательность подсвеченных кнопок. Таким образом, начальная стадия теста в основном связана со способностью заучивать зрительно-пространственную структуру последовательностей в «сверх-паре» или последовательности светодиодных кнопок верхнего и нижнего ряда, и движения по нажатию на кнопки управляются этой выученной последовательностью. Через несколько минут проб и ошибок обезьяна учится правильно выполнять последовательность действий, но делает это медленно. На следующей стадии, после того как обезьяна потренируется в выполнении этой последовательности в течение месяца или больше, ее движения становятся точными и быстрыми. На этой стадии процедура главным образом связана с овладением моторными навыками, необходимыми для быстрого выполнения теста.
174
С помощью записи одиночных нейронов медиальной фронтальной коры Накамура и др. обнаружили, что большинство нейронов, проявивших избирательную активность при попытках обезьяны выучить новую последовательность, расположены рядом с дополнительной моторной областью (пред-ДМО), а не в самой этой области (Nakamura et al., 1998). После инактивации пред-ДМО и ДМО с помощью инъекции мусцимола, количество ошибок при выучивании новых последовательностей возросло, причем при инъекции в пред-ДМО — более значительно (Nikosaka et al., 2000). Этот эффект наблюдался для обеих рук, контралатеральной и унилатеральной по отношению к месту инъекции. Однако после инъекции в ДМО время реакции при нажатии на клавиши, которое отражает предвосхищающие движения руки, было выше для выученных и в некоторой степени для новых последовательностей.
Также после инактивации хвостатого ядра и скорлупы с помощью инъекции мусцимола были обнаружены

различия в запоминании последовательностей (Miyachi et al, 1997). Инактивация передней области *полосатого тела (головки хвоста и передней части скорлупы) привели к возрастанию количества ошибок преимущественно при заучивании новых последовательностей. Инактивация средне-задней области скорлупы привела к значительному увеличению ошибок при воспроизведении выученных последовательностей.*
Аналогичное задание с последовательностями 2x10иЗx10 использовалось в исследованиях на людях с помощью функционального магнитного резонанса (fMRI). На стадии научения (Hikosaka et al., 1996) зона *активации в медиальной фронтальной доле располагалась слегка кпереди по отношению к передней комиссуре, гомологу пред-ДМО у человека* (Picard, Strick, 1996). Кроме того, в процессе научения активировались, по крайней мере, четыре зоны коры (Sakai et al., 1998). *На ранней стадии была активна дорсолатеральная префронтальная кора, на ранней и промежуточной стадии — пред-ДМО, на промежуточной стадии — средне-теменная кора, и на промежуточной и завершающей стадии — область межтеменной борозды.*
Исследования методом функционального магнитного резонанса также указывают на возможность того, что теменная область участвует в заучивании зрительно-моторных последовательностей, но при хорошем усвоении навыка ее активация значительно снижается.
Хикосака и др. предложили модель заучивания последовательностей, основанную на двух системах научения, одна из которых кодирует последовательность в зрительных координатах и привязана к премоторной фронтальной коре, а другая кодирует последовательность в моторных координатах и связана с ДМО (Hikosaka et al., 2000). Пред-ДМО координирует работу обеих систем, а премо-торная кора (ПМ) переводит зрительные координаты в моторные и обратно. Предполагается, что базальные ядра и мозжечок выполняют поддерживающую роль в усилении системы научения (базальные ядра) и в оттачивании отдельных движений и координировании их во времени. Однако в этой модели роль теменных долей остается неясной.
Нарушения управляющих функций *{executive functions). Восприятие последовательностей, образованных путем повторения одного базового свойства.* В качестве примера распознания главного свойства последовательности можно привес-
175
ти старые нейропсихологические тесты сортировки карточек или объектов. Это свойство *повторяется* при последовательном предъявлении карточек или объектов, и образуется последовательность, основанная на повторении одного базового свойства. Например, стимульный материал теста *Ханфманна-Казанина* (Lezak, 1995) представляет собой 22 объемные фигуры, каждая из которых характеризуется одним из пяти цветов, шести форм, двух вариантов высоты и двух вариантов ширины. Испытуемого просят разделить фигуры на четыре категории. Эти категории основаны на нескольких свойствах, а именно на четырех вертикальных и горизонтальных измерениях фигур — высокой или низкой и узкой или широкой: высокая и широкая, низкая и широкая, высокая и узкая и низкая и узкая. Испытуемый заранее не знает эти категории, но на дне у каждой фигуры написано бессмысленное название. Это название повторяется на дне фигур того же размера, например *бик* для коротких и широких фигур. Испытуемые обычно начинают сортировку, руководствуясь цветом или формой. После каждой сортировки экспериментатор указывает испытуемому на неправильно выбранную фигуру, открывая ее название. Тестирование продолжается, пока испытуемый не выяснит, что классификация основана на размерах фигур, заданных сочетанием горизонтальных и вертикальных измерений.
Задача в действительности состоит в поиске свойства или признака, замаскированного шумом — своеобразной цветовой приманкой. Такое распознание требует способности отличать главное свойство сигнала от приманки, как и при выделении и восприятии объектов на фоне шума на рисунках Поппельрейтера. Операции, участвующие в распознании, требуют группировки фигур с опорой на их бессмысленные названия как на свойство, облегчающее обнаружение правильного сигнала.
Повторяющиеся фигуры. Простой тест «Повторяющиеся фигуры» разработан для изучения восприятия главного свойства простой зрительной последовательности (Лурия, 1962, Tonkonogy, 1997).
Испытуемому требуется скопировать три последовательности. Первая последовательность представляет собой повторение треугольников, вторая состоит из повторения чередующихся треугольников и прямоугольников, и повторяющийся компонент третьей последовательности представляет собой два треугольника, чередующихся с одним прямоугольником (рис. 2.8.4). Главное свойство второй и третьей последовательностей представляет собой чередование фигур, повторяющееся в последовательности несколько раз. Испытуемый мог скопировать последовательность, бездумно перерисовывая каждый треугольник и квадрат, или догадавшись, что последовательность состоит из нескольких повторений одного главного свойства. Это понимание было особенно важно, когда испытуемого просили зарисовать последовательность по образцу, затем образец убирался и испытуемый его не видел. В таких условиях испытуемому приходилось рисовать последовательность, опираясь на ее структуру, сохранившуюся в памяти.
В наших опытах трудности выполнения теста могли быть связаны с неспособностью испытуемого распознать главное свойство последовательности. Один из наших пациентов с болезнью Альцгеймера описал последовательность как комбинацию горизонтальных и вертикальных линий. Когда его внимание было при-
176
влечено к «треугольникам» и «квадратам», он исправил экспериментатора, сказав: «Не квадрат, а

прямоугольник», но продолжал рисовать последовательность, состоящую из горизонтальных и вертикальных линий, не принимая в расчет главные компоненты — треугольники и прямоугольники.
В большинстве случаев главные свойства последовательности распознаются, но пациент при выстраивании последовательности чередует их ошибочно, например три треугольника в ряду вместо двух или два прямоугольника вместо одного (см. рис. 2.8.4).

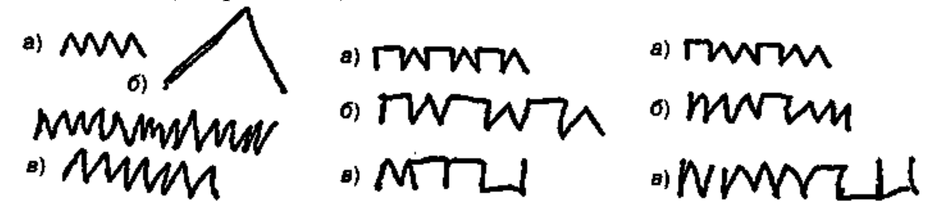


Рис. 2.8.4. Тест «повторяющиеся фигуры»: а) образцы; б) копии фигур, сделанные пациентом с умеренным снижением интеллекта на ранних стадиях болезни Хантингтона; в) тот же пациент, изображение фигур по памяти, отсроченное на 2-3 с (из Tonkonogy, 1997)

Восприятие последовательностей с чередованием базовых свойств. Базовые свойства последовательности могут *чередоваться* в ходе тестирования. Для изучения этого *чередования* были разработаны серии тестов. Чередование также является главным свойством других тестов, обычно применяемых для исследования *функций организации.* В их число входит тест чередования объектов и группа тестов сортировки карточек. Чередование также является главным свойством других тестов, обычно применяемых для исследования *функций организации,* например цветовой тест Струпа, тест слежения, часть А и особенно часть В. Позже был разработан «тест слежения за цифровым рядом» (Trucking Number Test) (Tonkonogy, 1997), предназначенный для исследования способности произвольно переключаться от автоматического прямого счета от 1 до 12 к обратному счету от 12 до 1, например 1...12...2...11...3...10...4...9...5...8...6...7. Счет может вестись вербаль-но или путем соединения точек с цифрами, как в тесте слежения
Тест чередования объектов. При выборе между двумя чередующимися объектами испытуемый получает подкрепление, если выбирает второй объект после получения подкрепления за выбор первого объекта. Подкрепления не следует, если испытуемый продолжает выбирать один и тот же объект из двух возможных. Объекты прикрывают собой два углубления. Когда испытуемый приподнимает объект, он видит, лежит ли в углублении какое-либо подкрепление — монетка или, для обезьяны, пища. Первоначально тест применялся в исследованиях на животных для изучения роли орбитофронтальных поражений в нарушении решения тестовых задач у обезьян (Pribram, Mishkin, 1956; Mishkin, Manning, 1978).
В дальнейшем тест чередования объектов использовался в исследованиях на людях, были выявлены нарушения в выполнении теста у 6 пациентов с билате-
177
ральными поражениями орбитофронтальной и передней поясной областей (Freedman et al., 1998). Авторы предполагают, что правильное выполнение теста зависит от способности перемещать внимание между объектами и от рабочей памяти. Важно подчеркнуть, что для понимания структуры теста простого запоминания недостаточно, и главная трудность теста состоит в распознании способа чередования объектов. О второстепенной роли рабочей памяти также говорит значительное уменьшение числа ошибок в тестах на отложенное чередование (04) и отложенный ответ (ОО) у тех же 6 пациентов с поражениями фронтальной доли, обследованных Фридманом и др. (Freedman et al., 1998). Хорошо известно, что эти два теста, ОЧ и 00, позволяют непосредственно оценить рабочую память, для которой отсрочка между двумя сигналами (04) или сигналами и ответами на них (ОО) представляет очевидную проблему. Такая отсрочка не предусмотрена тестом чередования объектов, но некоторое участие рабочей памяти требуется для сохранения на короткое время информации о конкретном стимуле, которая необходима для восприятия последовательностей чередующихся сигналов.
Тесты сортировки карточек. Более сложное задание на чередование представляет собой изменение главного компонента или стимула, когда одно свойство, которое использовалось в качестве приманки, становится главным компонентом последовательности, а главное свойство становится одной из приманок. Таким образом тестируется способность переключаться, *переходить* от только что заученных операций к новому заданию, основанному на том же перечне элементарных свойств последовательностей. Такие тесты на переключение были впервые разработаны Голдштейном и его коллегами: это тест сортировки цветов, тест сортировки объектов и относительно недавний тест сортировки цветных форм Вейгла-Голдштейна-Ширера *(Weigl-Goldstein-Scheerer Color Form Sorting Test* — Lezak, 1995). В тесте сортировки цветных форм Вейгла-Голдштейна-Ширера главным свойством, замаскированным другим свойством или наоборот, были оттенок и яркость цвета, а в тесте сортировки цветных форм Вейла и коллег — цвет и форма.
Понятие чередования, заложенное в эти тесты, получило дальнейшее развитие в Висконсинском тесте сортировки карточек (WCST), который в последние 10 лет широко использовался в исследованиях управляющих функций *{executive functions).* WCST был разработан Бергом и Грантом (Berg, 1948; Grant, Berg,

1948) и позже стандартизирован Хитоном (Heaton, 1981).
Тест начинается с соотнесения двух колод по 64 карточки с 4 стимульными карточками, расположенными перед испытуемым. На 4 стимульных карточках изображены красный треугольник, две зеленые звезды, три желтых креста и четыре голубых круга. Положив каждую свою карточку под одну из стимульных, испытуемый получает от экспериментатора ответ, правильный или неправильный выбор он сделал. Сначала при соотнесении карточек испытуемому нужно ориентироваться на *цвет.* После 10 последовательных правильных ответов принцип сортировки без предупреждения изменяется на *форму,* затем на *количество* и, наконец, обратно на *цвет.* Тестирование продолжается до успешного завершения испытуемым двух последовательностей, состоящих из цвета, формы и количества, или пока он не разложит все 128 карточек (Spreen, Strauss, 1998).
178
WCST диагностирует способность поиска главного свойства или принципа сортировки карточек, составляющих последовательность из повторяющихся элементов цвета, формы и количества, и способность переключения от одного принципа к другому (роль рабочей памяти в этом переключении обсуждается в разделе 6.4 «Рабочая память и ее расстройства», разделе 6.2 «Амнестические синдромы» главы 6).
Вероятностный прогноз чередования паттернов расположения главных свойств последовательностей.
Приспособление к постоянно меняющимся условиям физического и социального мира требует способности предвидеть грядущие события. Это проще сделать, если последовательность событий предопределена с вероятностью 1,0. При этом выбрать правильные конвенциональные стратегии подготовки и реакции на последующие события относительно просто.
Однако цепочка событий часто может быть вероятностной, не полностью предопределенной в смысле порядка следования событий. В предсказании предстоящего события может помочь знание частоты конкретного события в цепочке, особенно если одно из событий случается чаще, чем другое или другие. Однако знание частоты требует дополнительной способности оценивать вероятность каждого предстоящего события, поскольку эта вероятность меньше, чем 1,0. Например, в последовательности красных и зеленых карточек вероятность появления красной карточки может быть 0,8, а зеленой — 0,2. Если они расположены в случайном порядке, теоретически зеленая карточка может появиться после красной в двух случаях из восьми, но на практике зеленая карточка может выпасть после любого количества красных. В этом случае минимизация количества ошибок в предсказании цвета следующей карточки требует особых способностей.
Мы исследовали способность вероятностного прогноза у пациентов с локальной патологией мозга (Bajhin et al., 1973). Испытуемого просили предсказать следующий цвет или высоту звука в последовательности. Зрительные последовательности представляли собой красные и зеленые вспышки, горящие на экране тахистоскопа в течение 1 с. Слуховые последовательности состояли из чистых тонов высотой 200 и 2000 Гц и продолжительностью 1 с. После предъявления цвета или тона пациенту требовалось предсказать следующий цвет — красный или зеленый или следующий тон — высокий или низкий. В первой серии тестирования последовательности состояли из серий по два зрительных или слуховых сигнала со статистикой первого порядка и вероятностью 0,9 : 0,1; 0,8 : 0,2; 0,7 : 0,3; 0,6:0,4. Во второй серии со статистикой первого порядка вероятность составляла 0,5 :0,5, а со статистикой второго порядка варьировала от 0,9:0,1 до 0,6:0,4. Период обучения состоял из 50 проб со статистикой первого порядка и вероятностью 0,8:0,2 и из 50 проб со статистикой второго порядка и вероятностью 0,5:0,5 для статистики первого порядка и вероятностью 0,8 : 0,2 для статистики второго порядка. Структура последовательностей отражена в текстурах из белых и черных квадратиков со статистикой того же порядка (рис. 2.8.5).
В конце периода обучения испытуемых просили оценить относительную частоту красных и зеленых вспышек (красные чаще, чем зеленые) и высоких или низких тонов (высокие чаще, чем низкие). Если испытуемый не мог правильно
179
оценить эти относительные частоты, его исключали из тестирования. Исключенные пациенты страдали обширными поражениями фронтальных долей. В каждой серии тестирования предъявлялись 200 сигналов — по 50 сигналов для каждой вероятности от 0,9 : 0,1 до 0,6 : 0,4. В выборку входили 10 пациентов с локальными нефронтальными поражениями и 4 пациента с умеренными поражениями пре-фронтальной области. Контрольная группа состояла из 10 здоровых испытуемых. В группу пациентов с нефронтальными поражениями входили 3 пациента с афазией Вернике и поражениями верхнезадней области височной доли, 3 пациента со зрительной агнозией объектов и затылочно-височными поражениями и 4 пациента с поражениями теменной доли.

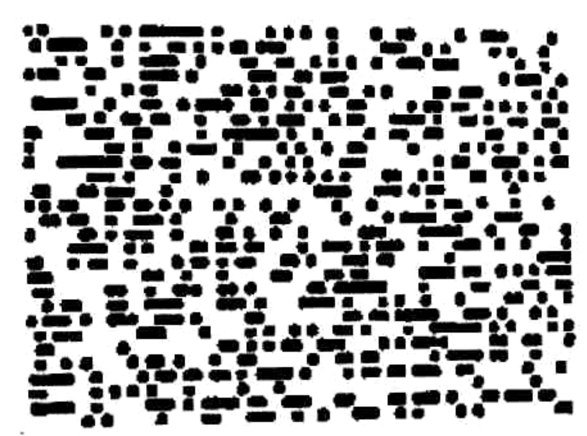
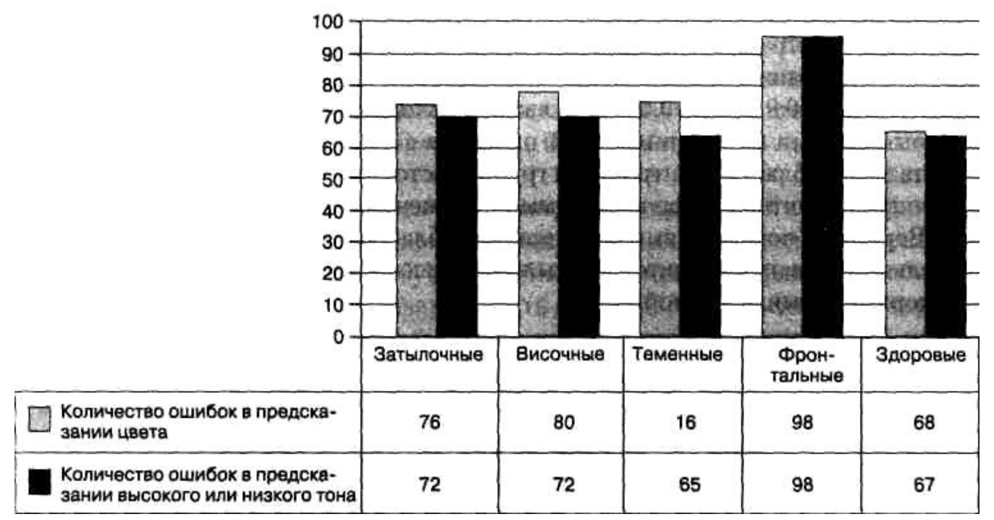


Рис. 2.8.5. Одновременное предъявление статистики первого порядка для красного (черные квадратики) с вероятностью *p* = 0,35 и зеленого (белые квадратики) с вероятностью p = 0,65

Исследование показало, что число ошибок у здоровых испытуемых не превышает 65-70 для статистики первого порядка и снижается до 55-60 для статистики второго порядка. В группе пациентов с нефронтальными поражениями число ошибок достигало 75-80 и 55-60 соответственно. Однако в группе пациентов с фронтальными поражениями число ошибок достигло 95-105 для статистики первого порядка. У пациентов с нефронтальными поражениями число ошибок для статистики второго порядка снизилось, но у пациентов с фронтальными поражениями осталось на прежнем высоком уровне. Для всех групп пациентов, а также здоровых испытуемых не было зафиксировано значимых различий между зрительными и слуховыми последовательностями. Не наблюдалось увеличения числа ошибок в слуховой последовательности у пациентов с афазией Вернике и в зрительной последовательности у пациентов со зрительной агнозией объектов (рис. 2.8.6).

У пациентов с поражениями фронтальных долей обнаружено самое большое число ошибок для сигналов обоих типов — зрительного и слухового, что говорит о том, что способность к предсказанию в тестах такого типа имеет модально-неспецифическую природу.

180



	Затылочные	Височные	Теменные	Фрон-тальные	Здоровые
Количество ошибок в предсказании цвета	76	80	16	98	68
Количество ошибок в предсказании высокого или низкого тона	72	72	65	98	67

Рис. 2.8.6. Количество ошибок в 200 пробах при предсказании типа последующего сигнала - красного или зеленого цвета в зрительной серии и высокого или низкого тона в слуховой серии в последовательностях со статистикой первого порядка

Высокое количество ошибок по всем типам тестов в группе пациентов с фронтальными поражениями указывает на особую роль фронтальных долей в предсказании вероятности. Следует подчеркнуть, что предсказания вероятности во всех группах пациентов и у здоровых испытуемых обычно не основывались на так называемой «оптимальной стратегии», состоящей в постоянном предсказании более частого сигнала. Пациенты, как и здоровые испытуемые контрольной группы, пытались обнаружить определенную структуру последовательности сигналов, чтобы правильно предсказать следующий сигнал. Здоровым испытуемым и пациентам с нефронтальными поражениями оказалось проще сделать это в последовательностях, основанных на статистике второго порядка. В то же время, фронтальные пациенты не могли руководствоваться более сильной корреляцией между появлением одного и того же текущего и следующего сигнала в статистике второго порядка. У них выявлено отсутствие различий в количестве ошибок в статистике первого и второго порядка. Видимо, предсказание вероятности основано на способности оценивать приблизительное количество повторений более частого сигнала перед появлением менее частого сигнала, и наоборот. Эта способность может быть особенно полезной при статистике второго порядка.

Конечно, результаты этого исследования следует считать предварительными. Их статистическая значимость

требует дальнейшего подтверждения на больших группах пациентов с фронтальной и нефронтальной локальной патологией мозга. Также требуется особое исследование для изучения тактики, которую используют здоровые испытуемые и пациенты с фронтальными и нефронтальными поражениями при предсказании вероятности.
181
2.8.2.2.2. Анатомические аспекты
Нарушение восприятия изображений единичных действий и их серий обычно считается признаком общего снижения интеллекта. Насколько нам известно, систематических анатомических исследований такого рода нарушений до сих пор не проводилось.
Апперцептивная агнозия действий. *Симультанагнозия Вольперта. Поражения затылочных долей, распространяющиеся на височные и теменные доли.* Локализация поражений при симультанагнозии Вольперта описывается лишь в нескольких случаях. Нильсен (Nielsen, 1946) обнаружил в литературе сообщения о двух таких случаях с поражениями *левой затылочной доли.* Кинсборн и Уоррингтон в одном из двух своих случаев указывают на поражения передней части левой затылочной доли (Kinsbourne, Warrington, 1962). Поражения, ограничивающиеся затылочной областью, также предполагаются в случаях Гиротти и др. (Girotti et al., 1982), Риццо и Хартига (Rizzo, Hurtig, 1987). В случае, описанном Кейсом и др., была поражена *верхняя часть теменной доли* (Kase et al., 1977).
Фара описывает нарушения восприятия более чем одного объекта и сложных рисунков при сохранной способности восприятия единичных объектов под названием «вентральная симультанагнозия» (Farah, 1990). Поражения, предположительно, локализованы в вентральной затылочно-височной области. Автор отмечает черты сходства с «дорсальной симультанагнозией», в том числе расстройства чтения, сохранность восприятия объектов разных размеров, восприятия сложных зрительных стимулов по частям. Предполагается, что при «дорсальной симультанагнозии» поражения локализуются в дорсальной затылочно-теменной области. Автор также подчеркнул некоторые важные отличия, например, сохранность у пациентов с вентральной симультанагнозией способности воспринимать множественные объекты и распознавать их при наличии достаточного времени. Пациенты с вентральной симультанагнозией не сталкивались с объектами при ходьбе, в отличие от пациентов с дорсальной симультанагнозией. По-видимому, описание вентральной симультанагнозии концентрировалось главным образом на тех же трудностях восприятия сложных рисунков, что и при симультанагнозии Вольперта.
Ассоциативная агнозия действий. *Поражения лобных долей.* Некоторые авторы указывают на выраженные расстройства понимания тематических изображений (рисунков действий) у пациентов с *поражениями лобных долей* (Зейгарник, 1961; Лурия 1962). Эти данные можно сравнить с недавними результатами исследований одиночных нейронов у обезьян, с помощью которой была выявлена активация так называемых зеркальных нейронов в области F5 при наблюдении животным хватательного движения другой обезьяны (Rizzolatti et al., 1996; Gallese et al., 1996).
Однако другие области коры могут также участвовать в восприятии действий. Ранее было показано, что зеркальные нейроны также обнаруживаются в зоне, расположенной в *области F5 лобных долей* и у *нижнего края области ВВИ у обезьян* (Perrett et al., 1989, 1990).
Поражения височной доли и прилегающих затылочных и теменных областей. Возможно, поражения верхнезадней области височной доли и прилегающих
182
областей теменной и затылочной долей левого полушария приводят, прежде всего, к нарушениям восприятия последовательностей действий. Такая роль области височно-затылочно-теменного соединения подтверждается недавними результатами исследований одиночных нейронов у обезьян, а также исследований активации нейронов в верхневисочной полисенсорной области у обезьян и в области ВВИ у человека при наблюдении биологического движения, состоящего из отдельных действий, с помощью функционального магнитного резонанса и позитронно-эмиссионной томографии (см. предыдущий раздел).
Возможно, область ВВИ преимущественно участвует в восходящей переработке информации в ходе восприятия действий. Поэтому данная область активируется при распознании биологического движения с недостающими признаками. В то же время, фронтальные области, возможно, участвуют в нисходящей переработке информации, которая способствует уменьшению числа альтернатив выученных действий при выборе из моделей действий, хранящихся в памяти.
Агнозия действий и афазия. В своих исследованиях на людях Омбредейн и Лурия получили результаты, которые сравнимы с исследованиями активации зеркальных нейронов у обезьян (Ombredane, 1951; Лурия, 1962). Авторы обнаружили трудности выстраивания последовательности картинок у пациентов с различными формами афазии, в том числе афазией Брока с поражениями премотор-ной фронтальной области и афазией Вернике с типичными для нее поражениями верхневисочной области. Однако Омбредан считает эти нарушения вторичными по отношению к нарушениям внутренней речи, необходимой для мысленного выстраивания последовательности картинок; при этом способность распознания отдельных тематических рисунков может быть сохранной, а трудности могут быть связаны только с вербальной формулировкой

рассказа.
По нашим наблюдениям, выстраивание последовательности картинок обычно нарушается у пациентов с афазией Брока и Вернике, причем в более значительной степени при оперировании сериями картинок, чем отдельными картинками. Для прояснения роли речевых расстройств в развитии агнозии действий представляется интересным изучить случаи с височными или теменными нарушениями и отсутствием афазии.
Нарушения восприятия последовательностей. *Нарушения управляющих функций. Переход от одного основного компонента последовательности к другому. Поражения лобных долей.* Лобная область может принимать участие в разложении последовательности действий на ее главные компоненты, особенно при *переходе* от одного главного компонента к другому в процессе распознания последовательности. Эта способность к переходу считается главной характеристикой *управляющих функций.* В исследованиях управляющих функций применялся ряд тестов. В их число входят такие тесты, как WCST (Висконсинский тест сортировки карточек), тест чередования объектов, тест Струпа, тесты прослеживания А и В, тест слежения за цифровыми рядами. Нарушения выполнения этих тестов наблюдаются у пациентов с поражениями лобных долей, например в тестах чередования объектов (Freedman et al., 1998), выстраивания зрительно-моторных последовательностей у обезьян (Hikosaka et al., 2000), в WCST у пациентов, перенесших операцию по удалению частей лобной и височной доли (Milner, 1963). В наших
183
исследованиях вероятностного прогноза была также очевидна роль структур лобных долей.
Милнер изучала выполнение теста WCST пациентами до и после удаления дорсолатеральных областей лобной коры, орбитофронтальной и передневисочной коры в ходе хирургической операции по лечению эпилепсии (Milner, 1963). Она обнаружила неспособность переходить от одного принципа сортировки к другому, прежде всего, у пациентов, перенесших удаление дорсолатеральной лобной области.
Мы наблюдали нарушения выполнения теста слежения за цифровыми рядами у пациентов с поражениями лобных долей. У нашего пациента с билатеральным поражением обширного участка ткани лобных долей после тяжелой закрытой травмы головы балл по этому тесту равнялся нулю. Другой наш пациент, не справившийся с тестом, страдал обширным размягчением левой лобной доли мозга после удаления левосторонней лобной менингиомы.
Нефронтальные поражения. Неспособность справиться с тестом слежения за цифровыми рядами также наблюдалась у пациентов с нефронтальными поражениями, например у нашего пациента с небольшим поражением нижней затылочной области после инсульта (рис. 2.1.11) и у пациента с обширным поражением правой теменной области после удаления менингиомы. Также было показано, что пациенты с поражениями центральной лобной области и пациенты с нефронтальными поражениями не различаются по результатам теста WCST (Anderson et al., 1991; Axelrod et al, 1996). Конечно, оба теста требуют выполнения нескольких разных операций, в том числе обучения выделению и распознанию главного свойства, понимания необходимости переключения на новый главный сигнал и его распознания, что требует участия нескольких областей коры, выполняющих эти операции.
Пример другого типа операции по переключению внимания также может быть связан с участием рабочей памяти в распознании последовательностей. Это было изучено при тестировании различения последовательностей, составленных из низких, средних и высоких тонов, чередующихся в различном порядке, например последовательность 200 Гц — 2000 Гц — 800 Гц и последовательность 200 Гц — 800 Гц — 2000 Гц. Последовательности аналогичного типа были образованы зрительными сигналами, например углами различной величины или образцами цвета (см. разделы «Зрительная агнозия» и «Слуховая агнозия»). Показано, что нарушения различения слуховых последовательностей могут наблюдаться у пациентов с поражениями верхнезадней височной области и что нарушения образования зрительных последовательностей наблюдаются у пациентов с затылочными поражениями. Выстраивание последовательностей обоих типов было нарушено у пациентов с поражениями теменной и передненижней височной областей (Дорофеева, 1970; Тонконогий, 1973, Меерсон, 1986).
2.8.2.3. Выводы
1. Нарушения восприятия движения могут проявляться при распознании скорости и направления движения.
184
2. Агнозия движений может наблюдаться при тестировании восприятия движений, изображенных на отдельных картинках или в серии картинок.
3. Нарушения восприятия сложного признака, характеризующего сцену или действие, могут указывать на так называемые нарушения восприятия «целого», «гештальта» в случаях симультанагнозии Вольперта или, говоря современным языком, агнозии действий. Подобные нарушения могут быть ассоциативного типа, когда детали сцены или действия описываются правильно, но это описание не удается связать (ассоциировать) с его значением. Другой тип нарушений в таких случаях может быть связан с трудностями распознания деталей сцены, важных для восприятия действия, как при апперцептивной предметной агнозии.
4. В основе агнозии действий могут лежать нарушения восприятия последовательностей. В структуру последовательностей входят повторения одного и того же базового свойства, замаскированного шумом,

который создается другими свойствами. В ходе тестирования имеется момент перехода, когда фоновые свойства становятся базовыми. Другой тип структуры последовательностей — чередования порядка следования нескольких базовых свойств. Способность предсказывать следующий признак в статистически выстроенных последовательностях особенно сильно нарушается у пациентов с поражениями лобных долей. Сравнение нарушений восприятия последовательностей и агнозии действий — важная задача для дальнейших исследований.

5. Вопрос о локализации поражений в случаях агнозии действий требует дальнейшего изучения. Некоторые данные указывают на роль поражений затылочной и затылочно-теменной областей в развитии апперцептивной агнозии действий, а поражения лобных и височных долей могут приводить к развитию ассоциативной агнозии действий.

Глава 3. Нарушения восприятия социального мира

3.1. Агнозия социального мира. Социальная агнозия

Финкельнбург описал нарушения речи, праксиса и восприятия под общим названием «асимболия» (Finkelnburg, 1870). Джексон для описания нарушений распознания объектов и действий с объектами использовал термин «имперцепция», а афазия считалась отдельным расстройством (Jackson, 1876). Мунк (Munk, 1881) в своем эксперименте с удалением затылочных долей у животных выделил расстройства распознания в отдельный синдром, а Шарко (Charcot, 1883), Вильб-ранд (Wilbrand, 1887) и Лиссауэр (Lissauer, 1890) сделали это в своих клинических работах. Фрейд предложил термин «агнозия» (Freud, 1891). Липманн показал, что нарушение моторных действий представляет собой синдром, не зависимый от агнозии, и предложил для его обозначения термин «апраксия» (Liepmann, 1900).

Теперь, спустя сотню лет, пришло время разъяснить и выделить симптомы нарушений восприятия и действий в социальном мире, которые обычно обозначаются общими и размытыми терминами «социальная некомпетентность», «расстройства социальных суждений», «социальное несовершенство». Мы предпочитаем использовать понятие *«социальное познание»,* которое часто используется в публикациях по когнитивной нейронауке. Для начала мы будем использовать термины «агнозия» и «апраксия», обозначающие нарушения восприятия и моторных действий в физическом мире, чтобы под названием *«социальная агнозия»* или *«социальная апраксия»* описать нарушения восприятия социальных ситуаций и социально направленных действий или поведения. Это поможет нам соотнести описания нарушений социального познания и действия и их клинико-анатомических особенностей с нарушениями восприятия и действий в физическом мире, которые лучше определены и клинически, и анатомически. Мы описываем социальную агнозию как один из типов нарушений восприятия социального мира. О социальной апраксии речь идет в главе 4, разделе «Социальная апраксия».

Агнозия определяется как нарушение восприятия объектов при относительной сохранности элементарной чувствительности. Она может быть зрительной, слуховой, тактильной в зависимости от типа нарушенной модальности, с опорой на которую в мозге происходит распознание объектов и их отношений в *физическом* мире. Аккомодация и адаптация к *социальной* структуре мира требует распознания других людей как участников социального взаимодействия, их эмоционального и психического статуса, а также их позиций и ролей в этих взаимодействиях. Это позволяет предвосхитить будущие социальные действия и пра-
186
вильно на них отреагировать, например организовать защиту в ситуации угрозы. Нарушения процесса социального восприятия можно назвать *социальной агнозией.* Социальная агнозия также может проявляться в трудностях правильного позиционирования себя в социальном мире. Пациент с социальной агнозией может переоценивать свои достижения и относительный социальный статус, настаивает, что он (она) — богатый человек, имеет собственную клинику, владеет популярной профессией, например хирурга, особенно нейрохирурга, или является особой, приближенной к Богу, выступает его первым помощником и т. д. Для обозначения подобной неспособности к социальной самооценке обычно используются термины «величие» или «мания величия». На самом деле, пациент не в состоянии правильно распознать свое положение в пространстве социума. В других случаях пациент не может распознать изменения, динамику социальной ситуации, продолжает разрабатывать или добиваться осуществления своих финансовых, образовательных или бизнес-планов и не распознает реальные обстоятельства и их изменения. Социальная апраксия при этом может быть вторичной по отношению к социальной агнозии, и часто бывает трудно разделить эти два нарушения — социальную апраксию и социальную агнозию. Было бы правильно использовать термин «социальная апрактогнозия», но он весьма громоздкий, и для подобных нарушений можно предложить название «социальная агнозия и апраксия».

3.1.1. Агнозия личности (agnosia of person)

Агнозия физического мира, включающая в себя различные типы агнозии объектов и пространства, описывалась и продолжает описываться с начала XX века, а в последние десятилетия этого века внимание исследователей стало заостряться на социальных аспектах агнозии. Сделанное Бодамером в 1947 году описание прозопагнозии стало, возможно, первой попыткой изучения нарушений восприятия лиц, связанных с

идентификацией участников социальной деятельности (Bodamer, 1947). Прошло почти 30 лет, пока Хельман, Росс и их коллеги не разработали в своих исследованиях концепцию эмоциональной агнозии. Еще один аспект агнозии личности связан с иллюзорным отчуждением внешнего вида человека от его социального значения, которое проявляется как иллюзорное узнавание.

3.1.1.1. Прозопагнозия, лицевая агнозия

Восприятие лиц играет важную роль в социальных взаимодействиях. Его нарушения могут приводить к расстройствам повседневной социальной активности, а также реакций на разнообразные события социальной жизни.

Утрату способности воспринимать знакомые лица в качестве отдельного синдрома зрительной агнозии описал Бодамер, который исследовал три случая с «утратой знаний о лицах» и относительно сохранным распознанием объектов (Bodamer, 1947). Бодамер предложил термин «прозопагнозия» — от греческого слова «прозопон», означающего «лицо».

Первое клиническое описание подобных нарушений, по-видимому, принадлежит Кваглино, офтальмологу, описавшему пациента, переставшего узнавать своих друзей и человека, с которым он несколькими днями раньше в течение часа разговаривал (Quaglino, 1867). У пациента сохранилась способность узнавать человека при

187

звуках его голоса. Он также страдал левосторонней гемианопией и ахроматопсией. Работа была опубликована в офтальмологическом журнале, и через какое-то время о ней забыли. Но позднее, с публикацией работ Хьюлингса Джексона (Hughlins Jackson, 1876), Вернике (Wernicke, 1881), Шарко (Charcot, 1883) и Вильбранда (W11-brand, 1987,1892), нарушение узнавания знакомых лиц закрепилось в литературе в качестве одного из признаков тяжелой зрительной агнозии с нарушениями разных типов зрительного распознания (см. обзор в Grusser, Landis, 1991). Гофф и Петцль предположили, что нарушение узнавания лиц является особой формой зрительной агнозии (Potzl, 1937). Их предположение было основано на описании случая с нарушениями узнавания знакомых лиц при незначительном нарушении или сохранности распознания букв, слов, а также других зрительных стимулов.

Однако именно Бодамер сделал агнозию знакомых лиц главным предметом неврологических и нейропсихологических исследований и обосновал существование отдельного клинического синдрома, названного им прозопагнозией (Bodamer, 1947). Он представил описания трех пациентов, получивших повреждения мозга во время Второй мировой войны. Два из трех пациентов страдали прозопагнозией. У третьего пациента наблюдалась метаморфопсия, или искажение восприятия лиц, без нарушения узнавания знакомых лиц, у а одного из двух пациентов присутствовала перемежающаяся зрительная метаморфопсия, не распространяющаяся на лица. Бодамер использовал эти данные для подтверждения своего предположения о клинической независимости агнозии знакомых лиц. Несмотря на отсутствие в этих двух случаях данных вскрытия, Бодамер связывал развитие прозопагнозии с травматическими поражениями обеих затылочных долей.

После работ Бодамера в литературе было описано множество случаев прозопагнозии. В 1962 году их число достигло почти 50 (Hecaen, Angelergues, 1962), а к 1967 году составило более 70 (Кок, 1967). В последующие годы было опубликовано еще больше случаев (см. Farrah, 1990; Grusser, Landis, 1991).

3.1.1.1.1. Клинические аспекты

3.1.1.1.1.1. Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации

Прозопагнозия определяется как нарушение узнавания лиц знакомых людей при относительной сохранности восприятия лица как объекта. Это указывает на то, что ее можно отнести к нарушениям переработки конвенциональной информации о знакомых лицах. Пациент не может узнать лица родственников и других знакомых ему людей, в том числе жены, мужа, дочери, сына и врача. Узнавание этих лиц особенно затруднено по фотографиям. В самых тяжелых случаях пациент не узнает собственное лицо в зеркале, не может отличить мужчину от женщины, оценить их возраст. Узнавание часто становится возможным, если пациент слышит голоса родственников или звуки их шагов. Распознание эмоционального состояния людей по их лицам обычно сохранно, хотя в некоторых случаях может нарушаться.

Прозопагнозия часто связана со зрительной агнозией пространства, в том числе с нарушениями топографической памяти, пространственной дислексией, пространственной дискалькулией (Hecaen, Angelergues, 1962). Среди других связанных с ней расстройств можно назвать цветовую агнозию, ахроматопсию и, в некоторых случаях, утрату зрительных образов, которая проявляется как неспособность представить себе знакомые лица. С прозопагнозией можно спутать мета-

188

морфопсию с искажением лиц, но в таких случаях распознание знакомых лиц обычно сохранно (Bodamer, 1947; Hecaen, Anguelergues, 1963). Лендис описал три таких случая и предложил для этих нарушений название «прозопометаморфопсия» (Grusser, Landis, 1991). В случаях прозопагнозии также может присутствовать зрительная агнозия объектов, но были описаны случаи значительного расхождения между серьезно нарушенным распознанием объектов и сохранным узнаванием лиц (Hecaen et al, 1974; Ferro, Santos, 1984;

McCarthy, Warrington, 1986).
Было бы разумным предположить, что, как и зрительную агнозию объектов, прозопагнозию можно разделить на *апперцептивный* и *ассоциативный типы.*
При апперцептивном типе обнаруживаются нарушения первого, кодирующего типа переработки зрительной информации об индивидуальных чертах лица.
Ассоциативная агнозия связана с трудностями соотнесения описаний человеческих лиц в хранилище памяти с их значением.
Апперцептивная агнозия лиц. *Нарушения на уровне переработки сложных признаков.* Что касается первой стадии перекодировки, по-видимому, пациенты с апперцептивной прозопагнозией утрачивают способность опираться на глобальные сложные признаки человеческих лиц, которые требуются для соотнесения с моделями этих лиц в хранилище памяти. Перечень и способы переработки этих сложных признаков, представляющих собой определенные очертания и форму конкретного лица, задаются в ходе приобретения индивидуального опыта. Нарушение этой конвенциональной переработки требует компенсации за счет воссоздания объекта с помощью набора простых признаков. В их число могут входить некоторые вторичные признаки лица, которые не образуют очертания индивидуального лица и могут принадлежать группе людей с лицами различной формы. Эти признаки включают в себя длинные или короткие волосы, цвет волос, бороду, усы, родинки, пигментные пятна, шрамы на определенном участке лица. Однако их использование часто не приводит к желаемому результату, поскольку женщину с короткой мальчишеской стрижкой можно распознать как мужчину, знакомого человека, который обычно носит очки, нельзя узнать, когда он или она снимает их.
Пациенты могут распознать конкретные части лиц, например нос, брови, глаза, уши и лицо в целом, но им не удается узнать конкретное лицо по его сложным целостным признакам. Как и при зрительной агнозии объектов, такие глобальные признаки еще не были точно описаны. Один из наших пациентов с прозопагнозией правильно оценивал даже индивидуальные детали черт лиц, например, длину носа, высоту лба, но ему не удавалось узнать конкретные знакомые лица (Левин и др., 1961).
Некоторые авторы пытались выделить части лица, особенно важные для восприятия лиц. Эти части включали в себя область вокруг глаз, переносицу, которую Бодамер назвал «оккула», и область вокруг рта (Bodamer, 1947). Возможно, эти локальные части могут использоваться пациентами с прозопагнозией при нарушении восприятия глобальных свойств. Обнаружено, что у пациентов с прозопагнозией нарушается соотнесение этих частей лица с целостными незнакомыми лицами. Бодамер обнаружил, что у пациентов с прозопагнозией узнавание лиц нарушается сильнее, если оно опирается на область рта. Глонинг и Квотембер показали обратное (Gloning, Quatember, 1966). Де Ренци и др. сообщают о подобных
189
нарушениях при соотнесении частей глаз, рта и половины лица с целостным лицом (De Renzi et al., 1968).
Эти данные указывают на роль нарушений распознания важных частей лица при трудностях компенсации нарушений восприятия глобальных свойств. Относительная роль этих важных частей лица остается неясной, но нужно подчеркнуть, что распознание локальных важных частей можно использовать для компенсации нарушений переработки глобальных свойств лица в менее тяжелых случаях прозопагнозии или в ходе выздоровления.
Роль перцептивных расстройств в случаях прозопагнозии также подтверждают данные о нарушениях неконвенционального распознания замаскированных объектов, существующих наряду с трудностями распознания замаскированных лиц или фрагментов лица. Де Ренци указывает на низкие результаты пациентов по таким тестам, как перекрывающиеся фигуры Гента, прерывающиеся фигуры Голлина и Стрита (De Renzi, 1999). У пациентов также могут обнаруживаться умеренные или легкие нарушения в тесте определения возраста по лицам (De Renzi et al., 1989) и в тесте подбора лиц (Benton, Van Allen, 1968). Уитли и Уоррингтон (Whitely,Warrington, 1977), Ньюкомб (Newcombe, 1979), Де Ренци (De Renzi, 1986), Ньюкомб и др. (Newcombe et al., 1989) также описали перцептивные расстройства в более тяжелых случаях прозопагнозии, которые проявляются в затрудненном и замедленном подборе незнакомых лиц. В нашем случае тяжелой прозопагнозии распознание объектов в конвенциональном виде было сохранно, но обнаруживались серьезные нарушения распознания перекрывающихся объектов и незавершенных рисунков объектов (Левин и др., 1961).
Ассоциативная агнозия лиц. *Нарушения на семантическом уровне.* Во многих случаях прозопагнозии перцептивные нарушения мало выражены или отсутствуют. Согласно экспериментам по подбору лиц, нарушения на перцептивной стадии зрительного распознания, типичные для пациентов со зрительной агнозией, могут быть минимальными у пациентов с ассоциативной прозопагнозией. Отмечается, что пациенты с нарушениями узнавания знакомых лиц показывают относительно нормальные результаты по тесту подбора лиц (Tzavaras et al., 1970; Benton, Van Allen, 1972; De Renzi, 1986).
В таких исследованиях часто используются задачи на подбор по принципу «одинаковый—разный», разработанные Бентоном и Ван Алленом (Benton, Van Allen, 1972). Испытуемому показывают фотографию незнакомого лица анфас и просят выбрать то же лицо из шести фотографий, снятых при другом освещении или с другого ракурса. Бентон и Ван Аллен наблюдали, что у трех из четырех их пациентов с прозопагнозией способность подбирать лица остается на нормальном или близком к нормальному уровне (Benton, Van Allen,

1972). Относительно сохранное различение лиц у пациентов с прозопагнозией можно сравнить с некоторыми случаями, для которых характерны трудности в тестах на различение лиц при сохранном узнавании знакомых лиц (Benton, 1980; Damasio, 1985), что указывает на относительную сохранность перцептивных операций кодировки в некоторых случаях прозопагнозии. В таких случаях основные нарушения при прозопагнозии могут быть связаны с типичными для ассоциативной агнозии нарушениями про-
190
цесса соотнесения описания лица с его значением как родственника, родителя, доктора и т. д.
У пациентов с прозопагнозией, как и у пациентов со зрительной агнозией объектов, нисходящая переработка может облегчать узнавание индивидуальных лиц. Это достигается благодаря ограничению «словаря» конкретных лиц, подлежащих распознанию, лицами близких или дальних родственников, персонала клиники. Дальнейшее ограничение выбора достигается за счет предъявления лиц знаменитостей, которых можно разделить на группы политиков, актеров, спортсменов и т. д.

3.1.1.1.1.2. Переработка неконвенциональной (необычной) информации и нарушения восприятия лиц

Нарушения переработки конвенциональной информации представляют собой одно из главных клинических свойств прозопагнозии. Зрительные стимулы включают в себя знакомые лица родственников или друзей и фотографии известных личностей. Однако исследования узнавания лиц в неконвенциональных условиях ограничивались непосредственным подбором или немедленным и отсроченным воспроизведением незнакомых лиц. В любом тесте, применяющемся в таких исследованиях, испытуемому требуется найти среди фотографий нескольких лиц фотографию лица, идентичного предъявленному образцу.
Кроме незнакомых лиц (Milner, 1958), неконвенциональные условия представлены различным освещением, разными степенями затенения, изменением угла зрения (Warrington & James, 1967; Benton, Van Allen, 1968; Tzavaras et al., 1970; Whiteley, Warrington, 1977). Но у пациентов с прозопагнозией по этим тестам часто обнаруживаются лишь минимальные нарушения или их отсутствие, что указывает на относительную сохранность перцептивной фазы узнавания лиц во многих случаях прозопагнозии.
Однако при подборе лиц в условиях уменьшения времени предъявления до 1 с у пациентов с прозопагнозией обнаруживаются значительные перцептивные нарушения (Christen et al., 1985; Grusser, Landis, 1991). Пациенты с поражениями правого полушария и без прозопагнозии обнаруживают умеренные нарушения при подборе лиц в тестах с неограниченным временем предъявления лиц. Сокращение времени предъявления лиц на экране тахистоскопа до 1 с не вызвало значительного ухудшения результатов теста. Пациенты с прозопагнозией без труда справлялись с подбором лиц, когда время было не ограничено. Когда время предъявления лиц сократилось до 1 с, они не смогли справиться с заданием. Полученные результаты повторяют наши данные о значительных нарушениях распознания объектов при сокращении времени их предъявления на экране тахистоскопа.
Конечно, подбор незнакомых лиц, скорее, является частью процесса научения, основанного на способности описывать индивидуальные свойства лица, некоторое время сохранять эти свойства как конкретную модель в оперативной памяти и сравнивать эту модель с имеющимся набором лиц. Выполнение теста облегчается при ограничении количества лиц, предъявляемых для сравнения. Процесс узнавания знакомых лиц отличается тем, что в нем участвуют уже хранящиеся в памяти, постоянные модели многих знакомых лиц, и необходимо сравнивать за-
191
кодированное описание лица с относительно большим количеством моделей лиц, приобретенных в ходе индивидуального опыта человека. В дальнейших исследованиях стоило бы изучить узнавание знакомых лиц в неконвенциональных условиях, которые могут представлять собой частичную маскировку знакомых лиц, как в исследованиях зрительной агнозии объектов. Такие тесты могут облегчить диагностику неконвенциональных проявлений легкой формы прозопагнозии и понимание механизмов, лежащих в основе нарушений узнавания знакомых лиц.
Агнозия конкретных лиц и индивидуальных живых и неживых объектов. В литературе имеются описания ряда единичных случаев, подтверждающих связь между нарушениями узнавания лиц и нарушениями распознания индивидуальных неживых объектов. Например, разных типов стульев (Faust, 1955), личной авторучки или кружки (Левин и др.., 1961), зданий и памятников (Assal et al., 1969), моделей машин (Lhermitte et al., 1972; Boudoresque et al., 1979; Damasio et al., 1982), видов пищи, предметов одежды (Damasio et al., 1982), или живых объектов, в том числе разных видов птиц (Bornstein, 1963), конкретной коровы — ее хозяином (Bomstein et al., 1969; Assal et al., 1984), личной беговой лошади (Newcombe, 1979), домашних кошек (Левин и др., 1961; Damasio et al, 1982). Такой тип задач в когнитивной психологии связывается с распознанием категорий низшего уровня, а распознание объекта как элемента определенного класса соотносится с категориями высшего уровня (Rosh et al., 1976).
По-видимому, в задачах на восприятие конкретных лиц и индивидуальных объектов переработка информации происходит совсем по-иному, чем при восприятии объекта как элемента определенной концептуальной категории. Например, лиц вообще, столов, стульев, тарелок, собак, лошадей и др. Система восприятия индивидуальных лиц и других объектов может требовать запоминания модели каждого уникального объекта, а

для восприятия объекта как элемента концептуальной категории можно хранить в памяти одну общую модель, представляющую класс лиц, столов, стульев. Таким образом, запоминаться и распознаваться может очень ограниченное число моделей конкретных лиц, а общая модель лица, собаки, стула создает в памяти основу для распознания многих объектов как элементов категории — как лица, собаки, стола вообще.
Доступ к хранилищу общих моделей облегчается с помощью нисходящих операций, основанных на классификации столов и стульев как мебели, тарелок и чашек — как посуды и т. д. Восприятие конкретных лиц или других индивидуальных объектов не обеспечивается такими операциями, поскольку требует сравнения каждого конкретного объекта с моделью того же объекта в хранилище памяти.
Сходство задач и операций, участвующих в восприятии конкретных лиц и уникальных объектов, может объяснять частоту одновременных нарушений обоих типов восприятия. Кажется избыточным иметь отдельные системы для восприятия каждой категории индивидуальных объектов. Но также возможно, что в рамках одной когнитивной категории существуют две отдельные системы переработки информации, связанной с конкретными лицами и индивидуальными живыми и неживыми объектами. Этим можно объяснить некоторые редкие случаи изолированных трудностей узнавания конкретных лиц без нарушений распознания индивидуальных живых или неживых объектов.
192
Де Ренци (De Renzi, 1986) описывает пациента, случай 4, с тяжелыми нарушениями узнавания своих родственников и близких друзей, но сохранной способностью узнавать личные вещи, в том числе свою электробритву, бумажник, часы и галстуки. Эссел и др. (Assal et al., 1984) описывают фермера, к которому в ходе выздоровления вернулась способность узнавать лица родственников и знаменитостей, но трудности узнавания своих коров сохранились. Брюйер и др. (Bruyer et al, 1983) опубликовали противоположные результаты обследования пациента с нарушениями узнавания лиц и сохранным узнаванием коров. По причине редкости таких случаев требуются дальнейшие их исследования.
Также интересно, что прозопагнозия часто сопровождается нарушениями топографической ориентации, что можно интерпретировать как общую потерю памяти о знакомых объектах и их положении на местности. Экаэн и Ангелергус (Hecaen, Angelergues, 1962) описывают часто наблюдающуюся связь прозопагнозии с топографической амнезией. Топографическая амнезия была обнаружена у 38% пациентов с прозопагнозией, и 77% пациентов с потерей топографической памяти страдали прозопагнозией (Hecaen, Angelergues, 1963). Лендис и др. (Landis et al., 1986) обнаружили прозопагнозию у 7 из 16 пациентов с потерей топографической памяти.
Наш пациент с тяжелой прозопагнозией обнаружил серьезные топографические нарушения (Левин и др., 1961). Пациент не мог найти свою комнату, кровать и туалет в больничной палате. Он не мог нарисовать план своей комнаты и пространственную ориентацию общих помещений больницы, например столовой, гостиной и комнаты отдыха. Этому пациенту также было трудно представить себе знакомые лица, несмотря на сохранную способность представить образ лица вообще и вспомнить имена и черты характера людей, чьи лица он не мог себе представить.
Возможно, в основе нарушений восприятия конкретного знакомого лица, объекта, положения в пространстве и неспособности представить себе знакомое лицо лежат нарушения одних и тех же операций. Вероятно, за описанные корреляции отвечают нарушения единого модуля переработки информации об индивидуальных свойствах. Другая гипотеза заключается в близком анатомическом расположении структур мозга, отвечающих за переработку информации об индивидуальных свойствах, например, задних областей правого полушария. Так, обширное поражение задней части правого полушария может привести к развитию различных, связанных между собой типов нарушений восприятия конкретных знакомых лиц, объектов, положений в пространстве и т. д.

3.1.1.1.2. Анатомические аспекты

3.1.1.1.2.1. Прозопагнозия и нарушения вентрального пути. Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации

Билатеральные затылочно-височные поражения. Как и в случаях зрительной агнозии объектов, поражения часто являются билатеральными и затрагивают обе затылочные и височные доли. Дамасио и др. (Damasio et al., 1982) проанализировали 10 посмертных описаний случаев прозопагнозии, опубликованных до 1982 года, и добавили три собственных случая. В восьми из десяти случаев, описанных в литературе, а также в трех случаях, обследованных авторами, прозопагнозия была
193
вызвана инфарктами мозга, а в двух случаях — опухолями мозга. Во всех этих случаях затылочные поражения были билатеральными и располагались преимущественно в нижних частях затылочных долей, в том числе, в области клина и язычной борозды. В 10 из 13 случаев поражения затрагивали височную долю, обычно веретенообразную и парагиппокампальную извилины. Поражения теменной доли обнаружены только в двух случаях. Локализация поражений в 13 случаях прозопагнозии практически та же, что и во многих случаях зрительной агнозии объектов, и об этом типе зрительной агнозии сообщается в некоторых случаях, включенных в обзор, в том числе в случае Вильбранда (Wilbrand, 1892). Дополнительный обзор случаев

прозопагнозии с билатеральными задними поражениями мозга, обнаруженными на томограмме, провели Де Ренци (De Renzi, 1986), Лен-дис и др. (Landis et al., 1986) и Мишель и др. (Michel et al., 1989).

Односторонние поражения правой затылочно-височной области. *Результаты вскрытия.* Сходство в расположении поражений поднимает вопрос о локализации поражений, достаточных для развития различных типов зрительной агнозии. По-видимому, левосторонние затылочные и затылочно-височные поражения являются достаточными для развития зрительной агнозии объектов (см. обсуждение в предыдущем разделе). Что касается прозопагнозии, некоторые данные указывают на ведущую роль поражений правого полушария. Насколько нам известно, были опубликованы только три случая прозопагнозии, где одностороннее поражение правого полушария подтвердилось при вскрытии. Один из этих случаев описала Кок (Кок, 1967). В этом случае прозопагнозии в ходе хирургической операции была обнаружена обширная артериально-венозная мальформация (АВМ) в базальной части затылочно-височной области правого полушария. Пациент умер через два дня после полного удаления АВМ. Вскрытие показало атрофию базальной затылочно-височной части правого полушария. Лендис и др. опубликовали подтвержденное анатомическое описание еще одного случая прозопагнозии, развившейся после инсульта (Landis et al., 1988). Пациент умер от легочной эмболии десятью днями позже. При вскрытии обнаружен недавний обширный инфаркт нижнемедиальной части височно-затылочной области и застарелый фронтальный инфаркт в правом полушарии. В левом полушарии обнаружен легкий корковый микроинфаркт. В третьем случае прозопагнозии, недавно описанном Кава-мурой и Такахаши, вскрытие показало поражение только в правом полушарии (Kawamura, Takahashi, 1995).

Данные, полученные во время операций и с помощью томографии мозга. Кроме редких случаев вскрытия, был опубликован ряд случаев прозопагнозии с поражениями правого полушария, обнаруженными во время операции и радиологического обследования. Обзор этих случаев был представлен Де Ренци (De Renzi, 1986) и Лендис и др. (Landis et al., 1986).

Развитие прозопагнозии последовало за хирургической операцией по лечению эпилепсии в двух случаях Экаэна и др. (Hecaen et al., 1956), Экаэна и др. (Hecaen et al., 1957) и Экаэна и Ангелергуса (Hecaen, Angelergues, 1962). В случае 2 были удалены задняя часть правой затылочной, височной и теменной долей, в случае 4 — правая височно-затылочная эпилептическая зона. Лермитт и Пиллоне (Lhermitte, Pillone,

194

1975) описывают пациента, страдавшего хроническими припадками, у которого прозопагнозия развилась после правосторонней затылочной лобэктомии. Односторонние инфаркты правого полушария были обнаружены с помощью томографии мозга в 2 случаях, 4-м и 6-м, описанных Де Ренци (De Renzi, 1986) и в 3 (случаи 1, 2 и 3) из 6 собственных случаев, описанных Лендисом и др. (Landis et al., 1986). Область инфаркта располагалась в нижней части затылочной доли и затрагивала клин, язычную извилину, губы шпорной борозды в обоих случаях Де Ренци и язычную извилину, а также волокна зрительной радиации в 3 случаях Лен-диса и соавторов. Во всех 5 случаях инфаркт распространялся на заднемедиальную поверхность височной доли, в том числе на парагиппокампальную и веретенообразную извилины. Также во всех случаях был поражен валик мозолистого тела.

В четырех случаях прозопагнозии сообщается о правосторонней гематоме в задней области полушарий мозга. В 2 случаях гематома располагалась в теменно-затылоч-ной области (Assal., 1969; Landis et al, 1986, случай 4), в одном — в затылочной (Whiteley, Warrington, 1977, случай 2) и в одном — в задневисочной (Meadows, 1974, случай 4). В случае, описанном Мишелем и др., томограмма также показала наличие гематомы в задней затылочно-височной области правого полушария (Michel et al, 1986).

Опухоли задней области правого полушария были обнаружены в 3 случаях, в том числе, правосторонняя затылочная астроцитома в одном случае (Whiteley, Warrington, 1977, случай 3), правосторонняя височно-теменно-затылочная глиобластома в случае 5 и правосторонняя затылочная олигодендроглиома в случае 6, описанных Лендисом и др. (Landis et al., 1986).

Итак, односторонние поражения правого полушария были обнаружены во всех 19 случаях, по которым имеются данные, полученные с помощью вскрытия, операции или томографии мозга. Как и в случаях зрительной агнозии объектов, затылочные поражения были обнаружены в 16 из 19 случаев, в большинстве случаев — 13 из 19 — поражения затрагивали затылочно-височную область, в том числе, во всех 6 случаях с инфарктами мозга. В оставшихся 6 из 19 случаев можно предположить поражения височной доли в результате масс-эффекта опухоли или гематомы, расположенной в затылочной или затылочно-темен-ной области.

Эти результаты указывают на то, что для развития прозопагнозии являются достаточными преимущественно вентральные затылочно-височные поражения правого полушария. Показано, что аналогичная локализация поражений в левом полушарии достаточна для развития зрительной агнозии объектов (это обсуждалось в предыдущем разделе).

Также возможно, что в некоторых случаях прозопагнозии нельзя исключить распространение масс-эффекта на противоположное полушарие или сдавление мозговой ткани в левом полушарии, особенно при опухолях или гематомах, а в случаях инфарктов нужно принять во внимание роль поражений мозолистого тела. Кроме того, томограмма мозга может не показать небольшие инфаркты в левом полушарии. Однако во всех 19 случаях прозопагнозии, в том числе в 6 случаях с инфарктами мозга, были обнаружены односторонние поражения задней части правого полушария. Среди пациентов с инфарктами мозга в области левой задней мозговой артерии не было описано случаев прозопагнозии с подобны-

195

ми односторонними поражениями (De Renzi et al., 1987; Landis, Regard, 1988). Эти данные опровергают предположение, что масс-эффект опухолей и гематом в правом полушарии может достигнуть противоположного левого полушария, способствуя развитию прозопагнозии.

3.1.1.1.2.2. Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации

Роль вентральной височной коры. *Экспериментальные исследования нарушений переработки неконвенциональной информации с помощью тестов на подбор или запоминание незнакомых лиц также подтверждают роль правого полушария в процессе восприятия лиц в неконвенциональных условиях.*

Более тяжелые нарушения у пациентов с поражениями правого полушария по сравнению с пациентами с поражениями левого полушария проявились также в тестах на немедленное воспроизведение незнакомых лиц в исследованиях Де Рен-ци и Спиннлера (De Renzi, Spinnler, 1966), Уоррингтон и Джеймса (Warrington, James, 1967), Ньюкомб (Newcombe, 1969) и в тестах на непосредственный подбор незнакомых лиц (Benton, Van Allen, 1968; Tzavaras et al., 1970). Уоррингтон и Джеймс обнаружили, что нарушения в выполнении теста на отсроченный подбор незнакомых лиц были более выражены в случаях с правосторонними теменно-за-тылочными поражениями, чем в случаях с правосторонними височными поражениями (Warrington, James, 1967). Однако в группе пациентов с теменно-затылоч-ными поражениями больных с опухолями было значимо больше, чем в группе с височными поражениями, и нельзя исключить распространение масс-эффекта с теменной на височную долю.

По результатам теста подбора незнакомых лиц и теста узнавания знаменитостей значимых корреляций между нарушениями восприятия лиц в конвенциональных и неконвенциональных условиях не обнаружено, что указывает на возможные различия в локализации поражений при конвенциональных и неконвенциональных нарушениях узнавания лиц (Warrington, James, 1967).

Данные, представленные Милнер, также подтверждают роль правой теменной доли в развитии неконвенциональных типов прозопагнозии. Автор сравнивала немедленное и отсроченное запоминание фотографий 12 незнакомых лиц среди 25 лиц в группах пациентов, прошедших лечение от эпилепсии путем удаления правой или левой височной доли и правой фронтальной доли. Она наблюдала значительные нарушения только у пациентов, перенесших удаление правой височной доли, особенно гиппокампа.

Для изучения узнавания лиц у обезьян использовалось исследование одиночных нейронов. Дизайн исследования специально включал в себя научение различению лиц и может быть отнесен к переработке неконвенциональной информации. Исследование одиночных нейронов показало наличие в нижневисочной коре (НВ) клеток, которые избирательно отвечали на законченные образы лиц (Bruce et al., 1981; Perret et al, 1982; Desimone et al., 1984; Young, Yamane, 1992). Некоторые клетки прилегающих областей реагировали только на части лица (рот, глаз, волосистая часть головы), другие — на ориентацию лица (анфас, профиль). Реакция на конкретные лица, отражающая индивидуальность человека, была зарегистрирована у небольшого числа клеток. По-видимому, эти исследования подтверждают роль нижневисочной области в переработке неконвенциональной информации, которая необходима для узнавания лиц и, в некоторой степени, для узнавания знакомых лиц.

196

Роль вентральной части височной доли в переработке неконвенциональной информации о лицах также была показана в исследованиях методами позитронно-эмисси-онной томографии и функционального магнитного резонанса у здоровых испытуемых с помощью теста на подбор лиц. Сравнивались изменения при выполнении задач на подбор лиц и расположение точек, зафиксированные с помощью позитрон-но-эмиссионной томографии. Тест на подбор лиц активировал вентральную заты-лочно-височную кору, преимущественно *веретенообразную борозду* правого полушария, а тест на расположение точек активировал верхнюю часть теменной доли (Haxby et al, 1991,1993,1994). Это противоречит данным о билатеральной, но в основном правосторонней активации вентральной затылочно-височной коры всеми объектами, за исключением лиц (Kohler et al., 1995).

Пьюс и др. (Puce et al, 1995) в аналогичных исследованиях методом функционального магнитного резонанса выяснили, что лица вызывают билатеральную активацию вентральной затылочно-височной коры, преимущественно в районе веретенообразной извилины. Билатеральную активацию веретенообразной коры в ходе переработки информации о лицах наблюдали Готье и др. (Gauthier et al, 1999), Россион и др. (Rossion et al., 2000), Морланд и др. (Morland et al, 2004). Но Кларк и др. (Clark et al., 1996), Канвишер и др. (Kanwisher et al., 1996) и МакКарти и др. (Mc Carthy et al, 1997) обнаружили, что при восприятии лиц преимущественно активируется правая веретенообразная извилина.

Особое внимание в исследованиях методом функционального магнитного резонанса уделяется роли веретенообразной лицевой зоны в восприятии конкретных лиц и индивидуальных объектов. Родес и др. сравнили пассивное созерцание лиц, бабочек и объектов и их подбор у обученных и необученных испытуемых (Rhodes et al., 2004). Авторы обнаружили, что в обеих группах активация «веретенообразной лицевой зоны» в ответ на лица была сильнее, чем в ответ на бабочек, при этом зоны веретенообразной извилины, активирующиеся лицами и бабочками, слегка накладывались друг на друга. Этот эффект наблюдался в обоих полушариях. Эти данные могут подтверждать относительную независимость процессов переработки конкретных лиц, описанных в предыдущих разделах.

Исследования здоровых испытуемых методами записи одиночных нейронов и томографии мозга подтверждают полученные при изучении патологии данные о роли вентральной височной коры, особенно

веретенообразной извилины, в переработке неконвенциональной информации о лицах. Однако остается значительное расхождение между этими данными и результатами клинико-анатомических исследований, касающихся важной роли поражений затылочной коры в нарушениях узнавания знакомых лиц у пациентов с прозопагнозией. Возможно, что конвенциональная переработка, которая используется при узнавании знакомых лиц, обеспечивается преимущественно вентральной затылочной корой, а более сложные неконвенциональные операции, необходимые для переработки информации о незнакомых лицах, главным образом связаны с вентральной височной корой, особенно с лицевой областью веретенообразной извилины. Другое расхождение связано с билатеральной активацией веретенообразной извилины в ходе переработки информации о лицах, которая не подтверждается клинико-анатомически-ми данными, говорящими о развитии прозопагнозии преимущественно в результате поражений правого полушария. Это может объясняться зафиксированными
197
с помощью позитронно-эмиссионной томографии и функционального магнитного резонанса изменениями локального мозгового кровотока, происходящими в результате действия более общих механизмов кровотока, которые не связаны непосредственно с активацией определенных участков коры мозга, например притоком крови к симметричной области левого полушария, когда активация мозга обеспечивается усиленным притоком крови к правому полушарию, и наоборот.

Конечно, требуются дальнейшие исследования и сравнение их результатов с данными, полученными при изучении патологии.

Роль коры задненижней префронталыюй области. Запись активности одиночных нейронов в области задненижней префронтальной коры (ПФК) у обезьян указывает на непропорциональную активацию нейронов этой области в ответ на изображения объектов и почти исключительную активацию в ответ на лица (Goldamn-Rakic et al., 2000). Авторы подчеркивают, что исследования рабочей памяти на лица у людей методом функционального магнитного резонанса и вызванных потенциалов также указывают на избирательную активацию задненижней префронтальной области. Эти области непосредственно связаны с нижневисочной корой, которая играет важную роль в качестве вентрального пути распознания объектов и лиц (см. рис. 2.7.1). Можно предположить, что, как и при распознании объектов, ПФК получает информацию о низкочастотных свойствах конкретных лиц. Эта информация используется для отбора ограниченного числа альтернатив конкретных лиц, которые по нисходящим путям передаются в нижневисочные области для дальнейшей переработки. Также возможно, что информация о конкретных лицах, переработанная в области ПФК, передается во фронтальные области, отвечающие за планирование и управление социальной активностью. Также отметим, что области поражений при прозопагнозии и иллюзиях двойников перекрываются друг другом (синдром Капграса).

Все вышеизложенное позволяет сделать следующие выводы.

1. Нарушение восприятия знакомых лиц, или прозопагнозия, может развиться в результате нарушений хорошо усвоенных операций переработки сложных признаков, описывающих индивидуальную форму конкретного лица (апперцептивная лицевая агнозия) и сопоставляющих эти описания конкретных лиц, хранящиеся в памяти, с их значением (ассоциативная лицевая агнозия). Пациенты пытаются компенсировать прозопагнозию, опираясь на простые признаки зрительного образа лица.
2. Зрительная агнозия знакомых лиц может сопровождаться трудностями распознания индивидуальных живых или неживых объектов. Эти два типа нарушений могут представлять собой либо расстройство распознания индивидуальных лиц или объектов, либо независимые расстройства распознания индивидуальных знакомых объектов, которые включают в себя расстройства запоминания знакомых лиц и топографической памяти. Эти взаимосвязанные расстройства, возможно, возникают при нарушениях операций, которые опосредствуют распознание знакомых объектов в различных задачах зрительного восприятия и обеспечиваются соседними структурами мозга. Вероятно, распознание индивидуальных свойств на низшем уровне опосредствуется правым полушарием, а более абст-
198
рактный тип распознания и запоминания классов объектов на высшем уровне, в том числе лиц и топографических признаков, обеспечивается левым полушарием.
3. Прозопагнозия, или зрительная агнозия знакомых лиц, во многих случаях развивается после билатерального поражения вентральной затылочно-височной области, как и зрительная агнозия объектов. Поражения затылочной или затылочно-височной области правого полушария во многих случаях бывают достаточными для развития прозопагнозии. Во всех случаях прозопагнозии отмечены поражения мозолистого тела вследствие инфарктов правого полушария. Нельзя исключить роль отеков мозга и их масс-эффектов на противоположное левое полушарие при гематомах или опухолях в правом полушарии. Поражение мозолистого тела, отеки, масс-эффекты могут вызвать трудности в использовании структур левого полушария для компенсации прозопагнозии, вызванной поражениями правого полушария. *Можно предположить, что зрительное распознание объектов обеспечивается преимущественно вентральными путями левого полушария, а распознание конкретных лиц связано главным образом с переработкой информации вентральными путями правого полушария.*

4. Нарушения переработки неконвенциональной информации, наблюдающиеся в тесте подбора незнакомых лиц, обычно развиваются после поражений вентральной височной области правого полушария. Эти нарушения могут быть относительно независимыми от агнозии знакомых лиц. Зрительная рабочая память на лица может обеспечиваться задненижней префронтальной корой (ПФК), взаимосвязанной с областями вентрального пути в нижневисочных областях.
5. Иллюзии двойников чаще наблюдаются в случаях *поражений правого полушария, преимущественно во фронтально-височной области* (рис. 3.1.1). Об односторонних поражениях правого полушария сообщается в случаях прозопагнозии

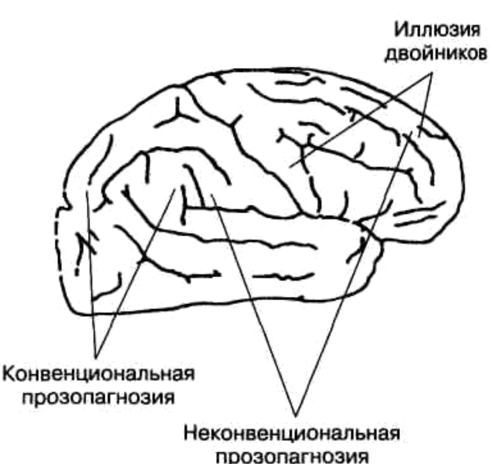


Рис. 3.1.1. Сходство локализации поражений при прозопагнозии в правом полушарии и при зрительной агнозии объектов – в левом полушарии соответственно

199
с поражениями височно-затылочной области и нарушением переработки конвенциональной информации и с поражениями фронтально-височной области и нарушением переработки неконвенциональной информации. Это указывает на участие правой височной доли в развитии обоих расстройств — прозопагнозии и иллюзий двойника, причем в случае прозопагнозии конвенционального типа поражение распространяется на затылочную долю, а при неконвенциональной прозопагнозии и иллюзиях двойника — на фронтальную долю. Это указывает на роль поражений фронтальной области, прежде всего, ПФК и, возможно, височной области в развитии неконвенциональной прозопагнозии и иллюзорной агнозии людей на семантическом уровне, а поражения затылочно-височной области лежат в основе формирования конвенциональной прозопагнозии.

3.1.2. Эмоциональная агнозия и моторная апросодия

Агнозию эмоций можно определить как нарушение распознания эмоционального состояния человека. Оно включает в себя нарушения понимания просодии эмоциональной речи и выражения лица. Термин *«моторная апросодия»* можно использовать для описания нарушений невербального голосового выражения эмоций. Эмоциональную агнозию и моторную апросодию также можно считать типом нарушений общения.
Публикации о нарушениях распознания эмоций начали появляться в 1970-х годах, и первой из них была работа Хейлмана и др. (Heilman et al., 1975). Авторы описывали «слуховую аффективную агнозию» у пациентов с правосторонними поражениями мозга, которым предъявлялись лингвистически нейтральные предложения, различающиеся эмоциональной просодией. У пациентов с поражениями правого полушария обнаруживались значительные нарушения по сравнению со здоровыми испытуемыми и с пациентами с поражениями левого полушария и легкой афазией. Через четыре года Росс и Месулам описали двух пациентов, неспособных выразить голосом подходящую эмоциональную просодию (Ross, Me-sulam, 1979). Один из пациентов не мог выразить гнев и неудовольствие, а другой постоянно разговаривал «злобным» тоном. На томограмме в обоих случаях обнаружены поражения кверху от сильвиевой борозды в правом полушарии.
Опираясь на эти и подобные случаи, Росс предложил название *«апросодия»* для нарушений понимания и выражения эмоциональной просодии (Ross, 1981). По этой терминологии, термин «сенсорная аффективная апросодия» должен использоваться для обозначения нарушений понимания эмоциональной просодии речи, а термин «моторная аффективная апросодия» будет обозначать трудности выражения эмоции голосом. Однако нарушения распознания выражения лица, часто наблюдающиеся при сенсорной аффективной апросодии, трудно считать апросодией, потому что термин «просодия» обычно применяется по отношению к невербальным характеристикам речи, таким как интонация, ритм, высота, тембр, ударение, акцент. Некоторые авторы для описания нарушений распознания выражения лица использовали явно неудобный термин «прозопоаффективная агнозия» (Vuilleumier et al., 1998). Другие авторы описывали нарушения распознания эмоциональной просодии речи и выражений лица под названием «эмоциональная апросодия» (Starkstein et al., 1994). По нашему мнению, понятие *«эмоциональная*

200

агнозия» поможет свести воедино многочисленные названия, а для обозначения нарушений распознания эмоций в различных модальностях можно использовать уточненные варианты этого понятия, например *«агнозия эмоциональной просодии»* или *«агнозия выражений лица».* Введение понятия «агнозия» также может оказаться важным для сближения концепции агнозии эмоций и хорошо разработанной понятийной области исследований агнозии объектов и пространства.

3.1.2.1. Эмоциональная агнозия

3.1.2.1.1. Клинические и нейропсихологические аспекты

Нейропсихологическое тестирование. Агнозия эмоций обычно проявляется в нарушениях распознания положительных и отрицательных эмоций. Понимание положительных эмоций часто ограничивается только выражением счастья на лице и в голосе, а перечень отрицательных эмоций включает либо два эмоциональных состояния — грустное и злое выражение лица или голоса (Darby, 1993; Starkstein et al., 1994), либо три и более состояний, которые различаются в разных исследованиях, например тревога, грусть, злость, апатия (Балонов, Деглин, 1976; Тонконогий и др., 1978; Бажин, Корнева,1978), грусть, злость, страх, равнодушие, удивление (Ross, 1981, 1985). Исследования роли миндалины в эмоциональной агнозии пополнили этот список распознанием страха и отвращения (Adolph et al., 1994; 1995). Венигер и др. использовали 16 картинок из теста Экмана, изображающих четыре основные отрицательные эмоции — *злость, страх, отвращение* и *печаль,* — и добавили к ним рисунки, изображающие удивление, положительные эмоции радости и лица без всякого выражения (Weniger et al., 1997). Следует подчеркнуть, что распознание отрицательных эмоций, особенно страха, является более трудной задачей, чем распознание положительных эмоций счастья и радости. Некоторые исследователи включают в перечень эмоций лица без выражения и нейтральные голоса. Разумеется, меньшее количество отрицательных эмоций в перечне эмоциональных состояний увеличивает порог выявления эмоциональной агнозии и позволяет надежно диагностировать только более тяжелые случаи, а большее количество тестов снижает этот порог, позволяя выявить и более легкие случаи, но увеличивая область перекрывания со здоровыми испытуемыми. Нужно учитывать эти различия при объяснении некоторых противоречий между различными исследованиями, особенно в отношении локализации поражений при эмоциональной агнозии, например в случаях поражений миндалины.

Для стандартизации диагностики слуховой эмоциональной апросодии у различных пациентов полезно использовать магнитофонную запись голоса одного и того же экспериментатора или актера, читающего нейтральные предложения с различной эмоциональной интонацией. В наших исследованиях мы также старались приблизить эту эмоционально окрашенную информацию к реальному опыту распознания эмоций. Кроме голоса актера, мы использовали записи голосов психиатрических пациентов в разнообразных эмоциональных состояниях, таких как тревога, депрессия, злость, апатия, эйфория или эутимное настроение (Тонконогий и др., 1978; Бажин и Корнева, 1978). Картинки с выражениями лиц обычно представляют собой фотографии актеров, изображающих различные эмоциональные состояния.

201

При тестировании эмоциональной агнозии пациентам обычно даются несколько вариантов определений тестируемой эмоции, предъявленной как голосом, так и на рисунке. Словарь эмоций в таких тестах ограничен, что облегчает сравнение слуховых и зрительных свойств эмоций с их моделями в хранилище памяти. Эмоциональная агнозия последовательно диагностируется в слуховой и зрительной модальностях. Такой подход помогает различить роль модально специфичных нарушений и мультимодальных нарушений в распознании эмоций. В большинстве случаев эти нарушения являются мультимодальными с возможными различиями в степени тяжести слуховых и зрительных нарушений у некоторых пациентов.

Ассоциативная и апперцептивная эмоциональная агнозия. Как и агнозия объектов, эмоциональная агнозия может быть представлена двумя основными типами — ассоциативной и апперцептивной агнозией. *Ассоциативную эмоциональную агнозию* можно диагностировать в случаях мультимодальных нарушений понимания эмоциональной просодии, выраженной интонацией голоса и выражением лица. В таких случаях апперцептивный компонент распознания является сохранным, поскольку агнозия распространяется на слуховую и зрительную модальность и действительно является мультимодаль-ной. Таким образом, первичная переработка слуховой и зрительной информации остается сохранной. Это подтверждается отсутствием прозопагнозии в случаях нарушений понимания эмоционального выражения лиц, хотя у пациентов с нарушениями узнавания лиц или прозопагнозией распознание выражений лиц может быть сохранным (DeKosky et al, 1980; Bowers et al, 1987; Tranel et al., 1988). Аналогичным образом у пациентов с нарушениями распознания эмоциональной интонации голоса понимание речи обычно сохранно или наблюдается легкая афазия (Баллонов, Деглин, 1978; Ross, 1981, 1985).

Распознание более элементарных просодических лингвистических характеристик речи, таких как восклицательная, вопросительная, повествовательная интонация у пациентов со слуховой эмоциональной агнозией, также может нарушаться (Баллонов, Деглин, 1978; Heilman et al., 1984). Это указывает на возможное наличие в таких случаях нарушений на апперцептивном уровне, которые можно назвать *апперцептивной эмоциональной агнозией,* особенно в случаях, где зрительная эмоциональная агнозия отсутствует.

Апперцептивная эмоциональная агнозия. О таких случаях сообщают Старк-штейн и др., наблюдавшие нарушения понимания выражений лица без признаков слуховой эмоциональной агнозии у 9 из 32 пациентов (28%) с эмоциональной агнозией выражений лица, притом что у 6 из 29 пациентов (21%) со слуховой эмоциональной апросодией понимание выражений лица было сохранно (Starkstein et al., 1994). Эти случаи можно отнести к эмоциональной агнозии апперцептивного типа. Было бы полезно обследовать такие одномодальные случаи на предмет наличия нарушений переработки более элементарных свойств зрительного и слухового выражения эмоций.

Можно предположить, что к развитию ассоциативной эмоциональной агнозии приводят поражения на уровне, отвечающем за перевод слуховых и зрительных стимулов в мультимодальный код, совместимый с кодом, описывающим положительные и отрицательные эмоции в моделях памяти. Эти модели памяти, или пра-
202
вила сравнения мультимодальных стимулов с кодом, описывающим эмоции, могут нарушаться при поражениях мозга, что делает невозможным классификацию информации, предъявленной для распознания.

Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации. Диагностика зрительной и слуховой эмоциональной агнозии ограничивается коротким перечнем нескольких основных положительных и отрицательных эмоций с определенным набором известных свойств, типичных для переработки *конвенциональной* информации. Процедура тестирования также облегчается наличием перечня вербальных категорий эмоций и рисунков лиц с различными выражениями, который ограничивает выбор эмоций, входящих в тестирование. Такая процедура тестирования выявляет нарушения переработки конвенциональной информации, обычно вызванные локальными поражениями вследствие инсульта, опухоли, травмы, которые полностью разрушают определенный участок мозга, как в случаях зрительной агнозии объектов или прозопагнозии конвенционального типа.

У пациентов с шизофренией или первичной дегенеративной деменцией поражения часто затрагивают множество областей, разрушая определенный участок мозга только частично, и проявляются как нарушения переработки неконвенциональной информации. Так, можно ожидать, что диагностика переработки конвенциональной информации у таких пациентов не будет выявлять эмоциональную агнозию. В самом деле, результаты такого тестирования пациентов с первичными психиатрическими расстройствами и дегенеративной деменцией не показали каких-либо значительных нарушений распознания эмоций. Также не обнаружено корреляции между расстройствами настроения и эмоциональной сенсорной агнозией у пациентов, перенесших инсульт.

Старкштейн и др. обследовали 59 пациентов в острой стадии инфаркта и наблюдали депрессию у 22% пациентов с тяжелой апросодией, между тем, депрессия также отмечалась у 38% пациентов без апросодии (Starkstein et al, 1994). Авторы не обнаружили значимых различий по частоте и степени тяжести депрессии между группой пациентов с легкой и тяжелой апросодией и группой пациентов без сенсорной эмоциональной апросодии.

С другой стороны, Вюилеймиер с соавт. описали случай гипомании и агнозии эмоционального выражения лиц, в основном отрицательных эмоций, вследствие правостороннего инфаркта заднелатеральной части таламуса (Vuilleumier et al., 1998). Авторы подчеркивают возможность того, что в их случае вторичная мания, а также сенсорная апросодия были вызваны диашизом, распространяющимся до височной области правого полушария. Однако авторы не обсуждают возможную непосредственную функциональную взаимосвязь между манией и сенсорной апросодией.

Мерфи и Каттинг опубликовали результаты еще одной попытки изучения просодического понимания и выражения эмоций у пациентов с депрессией и манией по сравнению с шизофрениками и здоровыми испытуемыми (Murphy, Cutting, 1990). В выборку входили 15 пациентов каждой группы — с манией, депрессией и шизофренией — и 15 здоровых испытуемых. Различия между тремя группами пациентов и здоровыми испытуемыми были статистически значимыми, но, с нашей точки зрения, неубедительными, поскольку среднее число ошибок, например, для понимания эмоций, не превышало 2-3 ошибок на 10 ответов во всех группах пациентов и составляло 1-2 ошибки у здоровых испытуемых. Между группами пациентов с манией, депрессией и шизофренией различий не обнаружено. Аналогично, число оши-
203
бок в выражении эмоций достигало 4-5 в группе пациентов с шизофренией и 5-6 в остальных трех группах, в том числе, у здоровых испытуемых.

В серии исследований, проведенных в нашей лаборатории, у пациентов с шизофренией в слуховом понимании эмоций (Бажин, Корнева, 1978; Бажин и др., 1980) и понимании эмоциональных выражений лиц наблюдались легкие нарушения или их полное отсутствие. Отмечалось даже, что некоторые пациенты с выраженными негативными симптомами апатии и потери интереса демонстрировали превосходную способность распознания эмоции, выраженной в интонации голоса.

Столь же неубедительные результаты в отношении распознания эмоций были получены у пациентов с болезнью Альцгеймера.

Некоторые авторы наблюдали, что пациенты с болезнью Альцгеймера и здоровые испытуемые пожилого

возраста не различались по точности понимания эмоциональной просодии и эмоциональных выражений лиц (Cadieux, Greve, 1997; Roudier et al, 1998; Lavenu et al, 1999). В своей недавней работе Огроки и др. представили результаты исследования распознания эмоционального выражения лиц у 17 пациентов с болезнью Альцгеймера и 15 здоровых испытуемых пожилого возраста (Ogrocki et al., 2000). Лица предъявлялись для распознания на черно-белых фотографических слайдах. Они выражали пять основных эмоций, в том числе счастье, грусть, злобу и нейтральное выражение. Баллы по тесту в обеих группах были почти равны и составляли 34,3 ± 1,5 и 34,7 ± 1,5 у пациентов с болезнью Альцгеймера и здоровых испытуемых соответственно. Однако некоторые авторы обнаружили различия в распознании эмоций у пациентов с болезнью Альцгеймера и здоровых испытуемых (Albert et al, 1991; Zandi et al., 1992).

В исследовании Огроки и др. баллы по распознанию эмоций не коррелировали со степенью тяжести нарушений интеллекта, диагностируемых по MMSE (Og-rocki et al., 2000). Об отсутствии корреляции между точностью распознания эмоций и нарушениями интеллекта также сообщают Делла Салла и др. (Delia Salla et al., 1995). Некоторые авторы предполагают, что баллы по распознанию эмоций связаны не с общим снижением интеллекта, а, скорее, с определенными расстройствами памяти и речи (Roudier et al., 1998; Koff et al., 1999). Однако статистический контроль исключает эти связи, по крайней мере, частично.

Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации. Лишь немногие авторы включали в процедуру тестирования диагностику переработки информации *неконвенционального* типа. Боуэрс и др. изучали распознание эмоционального тона голоса, предъявляя предложения с конгруэнтным и неконгруэнтным семантическим содержанием, например счастливая интонация и грустное семантическое содержание предложения: «Больная женщина умирает» (Bowers et al., 1987). Переработка эмоциональной информации в неконгруэнтном предложении требует концентрировать внимание на эмоциональной интонации и отклонять противоречащую информацию со стороны содержания предложения. В этом случае содержание предложения выступает как шум, вызывающий интерференцию на уровне сравнения описания эмоций с их моделями в памяти. При таком сравнении внимание должно фокусироваться на тоне голоса, отделенном от шума, создаваемого содержанием предложения, как при соревновании меж-

204

ду цветом букв и вербальным обозначением цвета, написанным цветными буквами, как в тесте Струпа. В переработке информации неконвенционального типа участвуют некоторые дополнительные операции по сравнению с распознанием эмоционального тона, наложенного на нейтральное содержание, благодаря чему выявляются случаи агнозии эмоций, которые не обнаруживаются в тестах конвенционального типа. Например, с помощью конвенционального типа тестирования Дарби обнаружил эмоциональную агнозию у 4 из 43 пациентов (9,3%) с инфарктами правого (27 пациентов) и левого (16 пациентов) полушария в области средней мозговой артерии (СМА) (Darby, 1993). Старкштейн и др. использовали тестирование и конвенционального, и неконвенционального типа и наблюдали эмоциональную агнозию у 45% из 59 пациентов на острой стадии инсульта (Stark-stein et al., 1994).

Конечно, для оценки роли различных типов фонового шума и неполной информации в формировании агнозии эмоций необходимы дальнейшие исследования нарушений переработки неконвенциональной информации в связи с агнозией эмоций. Это особенно касается исследований апперцептивных компонентов эмоциональной агнозии, ее сравнения с агнозией объектов, прозопагнозией и прояснения локализации эмоциональной агнозии, связанной с нарушениями переработки неконвенциональной информации.

3.1.2.2. Моторная апросодия

Термин «аффективная или эмоциональная моторная апросодия» относится к нарушениям способности привнести эмоциональную интонацию в вербально нейтральное предложение по просьбе экспериментатора или в задаче на повторение. Она была впервые описана у двух пациентов с правосторонними теменными поражениями из группы Хейлмана (Tucker et al., 1977). Росс и Месулам описали двух пациентов, один из которых не мог выразить голосом гнев, а другой — дружелюбие (Ross, Mesulam, 1979). У обоих пациентов имелись инфаркты, затрагивающие участок кпереди от сильвиевой борозды в правом полушарии. За этими публикациями последовали исследования, в которых подчеркивались противоречия, связанные с ролью поражений правого и левого полушарий в развитии эмоциональной моторной апросодии (Ryalls, 1988). Кроме того, некоторые авторы сочли практически невозможным отличить моторную эмоциональную апросодию от аномальной просодии, вызванной дизартрией, гипофонией или простой застенчивостью (Starkstein et al., 1994).

3.1.2.2.1. Клинические аспекты

Согласно Россу, эмоциональную моторную просодию следует оценивать в спонтанной речи пациента в ходе интервью, особенно когда пациенту задают эмоционально окрашенные вопросы о его заболевании или прошлом опыте, например: «Как вы относитесь к своему неврологическому нарушению?», «Случалось ли вам терять любимого человека?», «Вам приходилось бывать на волосок от смерти или серьезной травмы?» (Ross, 1985, 2000). Мы также просили пациентов прочесть нейтральные предложения, стараясь придать голосу выражение злости, грусти, страха, удивления, счастья или равнодушия. Кроме того, пациентов просят повторить нейтральные предложения с той же интонацией, с какой их прочел экс-

205

периментатор, или, что лучше, повторить предложения, зачитанные актером в записи. Нужно оценивать скорее эмоциональную модуляцию интонации, а не изменения в громкости речи. Пациент может демонстрировать нарушения в эмоциональной «окраске речи», а лингвистическая просодия, например ударения, паузы, восклицательная и вопросительная интонация, могут быть сохранны. В других случаях может наблюдаться монотонная спонтанная речь без четкой лингвистической интонации.
Диагностика эмоциональной моторной апросодии может значительно затрудняться различными типами дизартрии, особенно на острой стадии инсульта. Дизартрия может характеризоваться неотчетливой речью, гипофонией со вторичными нарушениями эмоциональной и лингвистической интонации. Некоторая однообразность, монотонный характер речи также может наблюдаться у пациентов с эмоциональной моторной апросодией, что иногда не позволяет даже опытному наблюдателю отличить ее от дизартрии (Starkstein et al., 1994). Поэтому исследования эмоциональной моторной апросодии требуют тщательного описания изменений, возможно, связанных с сопутствующей дизартрией, и принимать результаты этих исследований следует только на основе внимательного анализа исходных клинических данных.
Связь с нарушениями речи. Эмоции можно считать сжатой речью, которая используется для общения с внешним миром. Эмоциональный язык прост, имеет ограниченный словарь, не превышающий двух дюжин слов. Этот язык в основном врожденный и похож, если не полностью идентичен, в разных культурах, поэтому является в некотором смысле врожденным международным языком. Этим можно объяснить попытки взять классификацию афазии за основу классификации эмоциональной агнозии.
Росс провел сравнение понимания эмоциональной просодии, ее повторения и спонтанной продукции с целью определения разных типов апросодии, в том числе моторной, сенсорной, транскортикальной, проводниковой и глобальной (Ross, 1985, 2000). Он описал транскортикальную моторную апросодию как нарушение спонтанной просодии при сохранности повторения и понимания эмоциональной просодии. Транскортикальная сенсорная апросодия представляет собой нарушения понимания эмоций при сохранности повторения и спонтанной продукции эмоциональной просодии. Проводниковая апросодия представлена нарушениями повторения эмоциональной просодии, а понимание и спонтанная продукция эмоциональной просодии остаются сохранными, и т. д. Согласно Россу, отличия от афазии преимущественно заключаются в том, что при афазии поражения локализованы в левом полушарии, а при апросодии — в правом. Он предположил, что локализация поражений в правом полушарии при различных типах апросодии повторяет локализацию поражений в левом полушарии при соответствующих типах афазии.
Такой подход требует надежного подтверждения клинико-анатомическими данными, которые получить трудно, особенно с учетом трудностей диагностики моторной эмоциональной апросодии в спонтанной речи и при повторении. Кроме того, исходная классификация Вернике-Лихтгейма остается противоречивой, несмотря на то, что была широко распространена уже более ста лет назад. Также
206
следует подчеркнуть, что при афазии Брока понимание речи обычно в некоторой степени нарушено, а при афазии Вернике ухудшается экспрессивная речь (Топ-konogy, 1986), между тем, в классификации Росса при моторной апросодии понимание сохранно, а при аффективной моторной апросодии спонтанная аффективная просодия не ухудшается.
Поэтому мы предпочитаем оставить вопрос построения классификации эмоциональной агнозии и моторной апросодии на основе афазии для дальнейших исследований и рассматривать эмоциональную агнозию как тип агнозии, преимущественно ассоциативной агнозии мультимодалыюго типа.
3.1.2.3. Анатомические аспекты
3.1.2.3.1. Эмоциональная агнозия
Правое или левое полушарие. Роль поражений височной и теменной долей. Ряд исследований указывают на роль поражений *правого полушария* в развитии эмоциональной агнозии. Хьюлинг Джексон предположил, что поражения правого полушария приводят к нарушениям эмоциональной стороны общения, а поражения левого полушария вызывают нарушения пропозиционального аспекта общения Qackson, 1879).
Почти 100 лет спустя Хейлман и др. опубликовали результаты исследования пациентов с правосторонними височно-теменными поражениями, которые демонстрировали более выраженные нарушения распознания аффективного компонента речи, чем пациенты с левосторонними височно-теменными поражениями (Heilman et al., 1975). Росс обследовал 10 пациентов с инфарктами в правом полушарии, подтвержденных томографией, и обнаружил, что у пациентов с нарушенным пониманием аффективной просодии имелись поражения, затрагивающие верхнезаднюю область правой височной доли, но не ограниченные ею, похожие на поражения левого полушария у пациентов с афазией Вернике (Ross, 1981). Позднее этот вывод был подтвержден в исследовании 15 пациентов с инфарктами в правом полушарии, подтвержденных магнитно-резонансным обследованием (Ross, 1998).
Роль поражений правого полушария в развитии слуховой эмоциональной апросодии также изучалась во время инактивации правого и левого полушария после односторонней электроконвульсивной терапии (ЭКТ) пациентов с депрессией (Баллонов, Деглин, 1976). Авторы обследовали девять пациентов после 18 сеансов односторонней ЭКТ — 9 правосторонних и 9 левосторонних. Число случаев правильного распознания эмоций

составило 47±4и91±2 после правосторонней и левосторонней ЭКТ соответственно.
В дальнейшем Дарби подтвердил роль правосторонних височно-теменных поражений в своем исследовании 42 пациентов с инфарктами с области средней мозговой артерии (СМА) с правой или левой стороны — 26 пациентов с правосторонними и 16 пациентов с левосторонними инфарктами (Darby 1993). В первые дни после инфаркталарушения понимания эмоционального тона голоса и выражений лиц наблюдались у трех из четырех пациентов с инфарктами, затрагивающими правую СМА, и у одного пациента с инфарктами в области левой СМА.
207
Старкштейн и др. обследовали 59 пациентов с поражениями вследствие острого инфаркта с помощью стандартизированных средств диагностики понимания эмоциональной интонации и выражений лиц (Starkstein et al., 1994). Они обнаружили «эмоциональную апросодию понимания» у 45% пациентов, в отличие от 9,3% в проведенном Дарби исследовании 43 пациентов с острыми инфарктами в области правой и левой СМ А. Это может быть связано с более трудным, неконвенциональным вторым заданием в исследовании Дарби, которое требует распознания эмоциональной просодии в ситуации, когда эмоциональная интонация не соответствует эмоциональному содержанию предложения, например счастливая интонация и грустное семантическое содержание в предложении: «Больная женщина умирает». Результаты работы Старкштейна и др. показывают, что у пациентов с «рецептивной апросо-дией» чаще встречаются поражения правого полушария, в основном в области височно-теменной коры и базальных ядер (Starkstein et al., 1994).
Похожие результаты получили Бауэре и др. (Bowers et al., 1987). Авторы обнаружили, что пациенты с поражениями правого полушария хуже справлялись с предложениями, семантическое содержание которых не соответствовало эмоциональной просодии. Такие предложения можно считать неконвенциональной информацией с противоположным содержанием сигнала и шума, как в тесте Струпа. Переработка такой информации требует участия дополнительных корковых и, возможно, подкорковых областей, например лобных областей в тесте Струпа; возможно, поэтому Старкштейн и др. в своих случаях «рецептивной апросодии» обнаружили поражения базальных ядер и лобную и диэнцефальную атрофию (Starkstein et all, 1994).
Результаты тестирования здоровых испытуемых с помощью дихотического прослушивания также свидетельствуют о ведущей роли правого полушария в понимании эмоциональной просодии. Показано, что эмоциональный тон голоса лучше распознается левым ухом, которое соединяется перекрестными сенсорными путями с правым полушарием, чем правым ухом, соединенным с левым полушарием (King, Kimura, 1972; Ley, Bryden, 1982). Кроме того, в работах, где исследовалось различение эмоционального выражения лиц (Ladavas et al., 1980) и подбор эмоционального выражения лица к услышанному слову (Hansen, Pirozzollo, 1980), было показано преимущество левого зрительного поля перед правым.
В единственном случае, по которому имеются результаты вскрытия (Tonkonogy, 1986, случай 14, Л. Р.), нарушения распознания эмоционального тона голоса и выражений лиц развились в результате инфаркта, занимающего обширную область в височной и частично переднетеменной области правого полушария. Пациентка — 65-летняя праворукая женщина, бывшая учительница, с длинной историей сердечной аритмии и несколькими эпизодами мозговых эмболов, которые в дальнейшем стали причиной трех инфарктов. После первого инфаркта у пациентки развилась легкая проводниковая афазия с незначительными трудностями экспрессивной речи и понимания речи. Понимание эмоциональной просодии было сохранным.
Второй инфаркт произошел через восемь месяцев после первого и привел к развитию умеренной афазии по типу словесной глухоты со значительными трудностями повторения отдельных гласных и нарушениями понимания устной речи. Экспрессивная речь была беглой, без грамматических ошибок и парафазии. Однако в ее речи почти полностью исчезла эмоциональная и лингвистическая интонация, речь стала монотонной, как при моторной апросодии; но речь была разборчива, чем от-
208
личалась от дизартрии. Способность называть объекты и действия у пациентки была сохранна. Понимание прочитанного сохранилось гораздо лучше, и пациентка могла читать и выполнять письменные команды. Наблюдалась сенсорная амузия и умеренная слуховая агнозия.
После второго инфаркта отмечалась агнозия эмоций. Нарушения распознания эмоциональных выражений лиц диагностировались при предъявлении пациентке изображений улыбающихся, плачущих и удивленных лиц на отдельных карточках. Пациентка должна была назвать выражение лица или выбрать карточку со словом «улыбка», «плач» или «удивление». Пациентка была не способна понять выражения лиц. Она не могла распознать улыбку, плач и удивление. Между тем, признаков прозопагнозии не наблюдалось. Несмотря на расстройства речи, пациентка могла назвать или выбрать карточки с обозначениями конкретных знакомых лиц и имен знаменитостей, а также могла рассортировать карточки с мужскими и женскими лицами.
Диагностика понимания эмоциональной просодии речи проводилась с помощью магнитофонной записи двух коротких ложных предложений, составленных из бессмысленных слов: «Ан тер фил сол» и «Ак мае шо зу». Актер произносил каждое предложение с различными интонациями, выражающими состояние злости, грусти, удивления и раздражения. Актер также придавал каждому ложному предложению повествовательную,

вопросительную и повелительную лингвистическую интонацию. После прослушивания предложения пациентке предъявлялись карточки со словами «злость», «грусть», «удивление» и «раздражение». Ей требовалось выбрать правильную карточку. Такие же подсказки давались для разных лингвистических интонаций. Обследование выявило значительные трудности понимания эмоциональной и лингвистической просодии. Пациентка очень сомневалась в правильности выбора и переходила от одной карточки к другой, пытаясь найти нужный ответ.

Эти нарушения могут быть вторичными по отношению к невербальной слуховой агнозии, но наличие нарушений распознания выражений лиц свидетельствует о важной, если не главной роли первичной эмоциональной агнозии в развитии сенсорной апросодии у этой пациентки.

Очередной третий инфаркт произошел через 3 месяца после второго. Пациентка жаловалась на парестезию в правой руке. У нее было опущение левого века, отклонение левого глазного яблока вправо и внешнее отклонение правого глазного яблока. Она могла двигать конечностями. У пациентки развилась пневмония, ставшая причиной ее смерти спустя 13 дней после начала третьего инфаркта. При вскрытии обнаружены симметричные инфаркты в височных долях (рис. 3.1.2).

Проводниковая афазия развилась после первого инфаркта в левом полушарии. Инфаркт в левом полушарии разрушил передние две трети первой височной извилины, среднюю часть второй височной извилины и переднюю часть извилины Гешля. Инфаркт в правом полушарии полностью разрушил извилину Гешля и первую височную извилину, среднюю и заднюю часть второй височной извилины, заднюю часть надкраевой извилины и часть островка на уровне задней центральной извилины. Обнаружены застарелые маленькие инфаркты в левой па-рагиппокампальной извилине и левом полушарии мозжечка. Самый недавний инфаркт располагался в левой части таламуса (см. рис. 3.1.2).

209

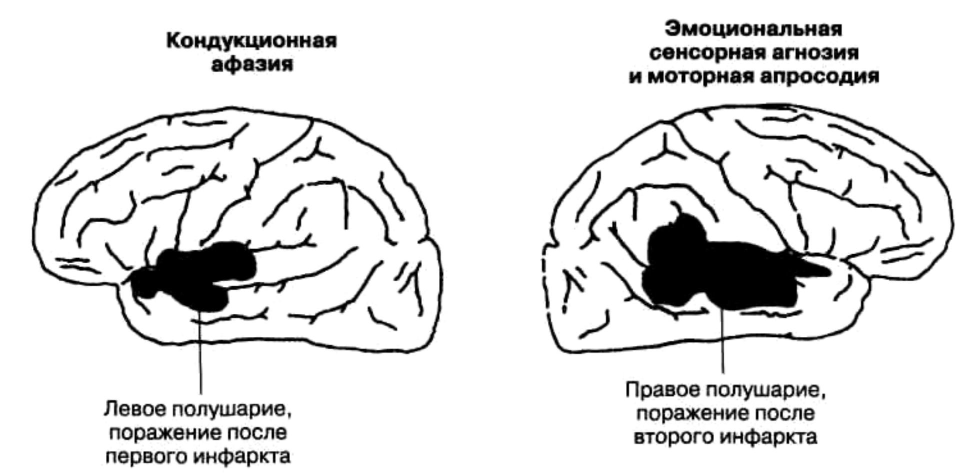


Рис. 3.1.2. Локализация поражений у пациентки с эмоциональной агнозией и моторной апросодией, развившихся после второго инфаркта в правом полушарии

После первого инфаркта у пациентки развилась легкая проводниковая афазия, которую можно объяснить инфарктом в среднепередней части первой височной извилины левого полушария и, возможно, частичным поражением извилины Гешля. Второй инфаркт вызвал множество нарушений, связанных с правым полушарием и билатеральными височными поражениями, в том числе словесную глухоту, сенсорную амузию и невербальную слуховую агнозию. Агнозия эмоций также развилась после второго инфаркта и может объясняться инфарктом в височной области правого полушария в первой и второй височной извилине и извилине Гешля. Самым поразительным и важным фактом в этом случае оказалось развитие нарушений распознания выражения лиц при поражениях, ограниченных в основном верхними участками височной доли правого полушария, при сохранности затылочной доли и почти всей теменной доли, за исключением заднего участка надкраевой извилины. Это также указывает на роль поражений этой области в развитии нарушений понимания эмоциональной просодии речи, но слуховая эмоциональная агнозия может быть, по крайней мере, частично, вторичной по отношению к невербальной слуховой агнозии и словесной глухоте, развившимся после второго инфаркта.

Описание нашего случая согласуется с данными, указывающими на роль поражений правой височно-теменной области в развитии эмоциональной слуховой и зрительной агнозии (Ross, 1981; Darby, 1993; Starktstein et al., 1994). Но по-прежнему остается неясным, каким участком этой области они больше определяются. Наши данные подчеркивают роль поражений верхней части височной доли. Росс подчеркивает, что поражение коры в таких случаях распространяется (но не ограничивается ею) на верхнезаднюю часть височной доли — область, которая аналогична по локализации зоне Вернике в левом полушарии, обычно поражаемой при афазии Вернике (Ross, 1985; 2000). Однако не было опубликовано ни одного случая эмоциональной агнозии с поражениями, ограничивающимися этой областью в правом полушарии.

210

Нарушения понимания эмоциональной просодии также были описаны у пациентов с поражениями левого полушария. Но большинство описанных пациентов страдали афазией с тяжелыми нарушениями вербального понимания (Schlanger et al., 1976). Серон и др. (Seron et al., 1979) получили положительную корреляцию между степенью тяжести эмоциональной апросодии и пониманием пропозициональной речи у пациентов с афазией. Это может быть связано с развитием сенсорной слуховой апросодии как вторичной по отношению к расстройствам, вызванным нарушениями на апперцептивном уровне понимания речи при афазии. В то же время, слуховая эмоциональная агнозия может быть первичной у пациентов без афазии и поражениями правого полушария и вызываться непосредственным нарушением процесса, участвующего в распознании эмоций. Было бы полезно сравнить распознание эмоционального выражения лиц у пациентов с сенсорной слуховой апросодией и афазией при поражениях левого полушария и пациентов с такой же апросодией и без афазии при поражениях правого полушария. Это может помочь в определении роли апперцептивного компонента в развитии эмоциональной агнозии у пациентов с поражениями правого и левого полушария.

Поражения миндалины *{amygdala).* Следует уделить особое внимание данным о роли поражений миндалины в развитии нарушений распознания страха. Группа Дамазио сообщает о тяжелых нарушениях распознания страха у 30-летнего пациента с почти полным билатеральным разрушением миндалины в результате болезни Урбаха-Вите. Узнавание знакомых лиц было сохранным (Adolph et al., 1994). В своей следующей публикации те же авторы показывают, что переработка выражения страха на лице нарушена только у их пациента с билатеральным разрушением миндалины и сохранна у 6 пациентов с односторонними поражениями миндалины, а также у 12 пациентов с поражениями мозга, не затрагивающими миндалину (Adolph et al., 1995). Односторонние поражения миндалины были вызваны герпесным энцефалитом у 2 пациентов и височной лобэктомией при лечении эпилепсии у 4 пациентов.

В дальнейшем Калдер и др. представили два случая с различной степенью тяжести нарушений распознания страха у 2 пациентов с билатеральным разрушением миндалины, вызванным герпесным энцефалитом у одного пациента и нейрохирургическим лечением эпилепсии у другого пациента (Calder et al., 1996). Авторы отмечают большое количество ошибок в распознании 6 эмоциональных состояний, в том числе счастья, грусти, удивления, отвращения, злости и особенно страха. Скотт и др. сообщают об особенно выраженных нарушениях распознания страха и злости в зрительной и слуховой модальностях у пациентов, перенесших билатеральное удаление миндалины при лечении эпилепсии (Scott et al., 1997).

К этим результатам следует относиться с осторожностью, поскольку в описанных случаях наблюдается сохранность распознания голосового выражения страха при билатеральных поражениях миндалины (Anderson, Phelps, 1998). Группа Дамазио также сообщает о сохранности распознания лицевого выражения эмоций у двух пациентов с обширными билатеральными поражениями миндалины вследствие герпесного энцефалита (Hamann et al., 1996).

В первом случае поражение распространялось на височную долю и структуры гиппокампа.

211

Во втором случае поражение было более обширным и распространялось на несколько областей за пределами миндалевидного комплекса, в том числе нижнюю, среднюю и верхнюю височную извилины, а также гиппокамп, кору периринальной, энторинальной и парагиппокампальной областей. Авторы предполагают, что в отличие от их случаев с последствиями герпесного энцефалита, случай болезни Урбаха-Вите, скорее всего, связан с развитием нарушений распознания эмоций по лицу, когда поражение произошло на ранних стадиях онтогенеза, а не в зрелом возрасте. Это также может быть связано с различиями в интерпретации результатов тестирования.

Кроме того, группа Дамазио сообщает о случае нарушения распознания страха при обширных поражениях вентромедиальной затылочной и нижнетеменной областей правого полушария (Tranel et al., 1996). Поражений миндалины в этом случае не обнаружено. В дальнейшем было показано, что распознание отрицательной эмоции, особенно страха, является более трудной задачей для 74 контрольных испытуемых, а также 80 пациентов с различной локализаций поражений мозга, в том числе 11 пациентов с односторонней височной лобэктомией и 2 пациентов с билатеральным разрушением миндалины вследствие герпесного энцефалита (Rapsack et al., 2000). Односторонне удаление височной доли было проведено у 10 пациентов в ходе нейрохирургического лечения эпилепсии и у одного пациента при удалении гематомы в височной доле после разрыва аневризмы. Пациенты с разрушением миндалины — левосторонним, правосторонним или билатеральным, и пациенты с фокальными поражениями мозга, не затрагивающими миндалину, не различались по точности распознания выражения страха на лице. Рапсак и др. показали отсутствие значимых различий в распознании страха у пациентов с поражениями миндалины и здоровых испытуемых, скорректированных с учетом общих различий в распознании пяти других категорий эмоциональных выражений лиц (Rapsack et al., 2000). Авторы пришли к выводу, что их данные не подтверждают особую роль миндалины в переработке выражения страха на лице.

Видимо, эти клинико-анатомические данные противоречат результатам нейропсихологических исследований на приматах и людях, выделивших в миндалине некоторые нейроны, которые избирательно активируются в ответ на выражения лица, в том числе страх (Fried et al., 1997). Но, как и в случае зрительного распознания

объектов, эти ответы могут не быть непосредственно связаны с распознанием эмоций и отражать другие операции, например, передачу информации об уже распознанной эмоции в миндалину для дальнейшей переработки, связанной с поведенческой реакцией на воспринимаемый страх или другие эмоции.

Поражения базальных ядер. Эмоциональная слуховая и зрительная агнозия также были описаны в единичных случаях поражений базальных ядер (Cancel-Here, Kertesz, 1990) и инфарктов, затрагивающих правую часть таламуса и распространяющихся на заднюю часть внутренней капсулы (Wolfe, Ross, 1987). В таких случаях нельзя с уверенностью исключить наличие дополнительных поражений, не отображаемых на томограмме. Необходим дальнейший сбор таких случаев с подтверждением локализации поражений с помощью магнитного резонанса или вскрытия. Также следует оценить роль так называемой «ишемической пенумбры», которая может распространяться на области коры в первые 6-8 недель после острого инфаркта. Такая «пенумбра» влечет за собой развитие «подкорковой афа-

213

3.2. Агнозия социальных действий

Восприятие социальных действий играет важную роль в социальном функционировании. Оно помогает управлять социальным окружением, правильно реагировать на изменения среды, планировать и предвосхищать результаты социальных действий и взаимодействий. В число социальных действий входят агрессивные, опасные, враждебные, дружественные, обманные и другие действия.

Наличие специальных операций восприятия моторных действий было показано в исследованиях так называемых зеркальных нейронов, которые активируются у обезьян при наблюдении действий хватания, манипуляции и укладывания объекта, выполняемых другой обезьяной (см. главу 2, подраздел «Агнозия действий»). При наблюдении действий хватания некоторые нейроны активируются в ответ на определенный способ захвата — точного захвата пальцами или захвата всей кистью. Эти нейроны расположены в области F5. Такие же нейроны обнаружены на нижнем крае верхней височной борозды.

Такая же система может обеспечивать способность распознания социальных действий и взаимодействий других людей, помогающую правильно реагировать на них (Rizzolatti et al., 2000). Одним из компонентов этой системы может выступать способность делать выводы о душевном состоянии людей, участвующих в тех или иных действиях. Эта способность и ее нарушения недавно получили освещение в ряде исследований, основанных на парадигме теории разума *{theory of mind).*

3.2.1. Теория разума (Theory of mind[1]) и агнозия социальных действий

Поведение животных и человека может отражать предвосхищение поведения других индивидов на основе восприятия эмоционального состояния, которое опирается на эмоциональный тон голоса, выражение лица, положение тела, говорящие, например, об угрозе, требующей реакции защиты.

Мы также можем распознавать душевное состояние других людей с помощью информации, получаемой не только от выражения эмоций. Эта способность догадываться о душевном состоянии, убеждениях других людей в ходе социальных взаимодействий была названа *theory of mind — теорией разума* (Premack, Woodruff, 1978; Wellman, 1990).

Исследования теории разума обычно включают в себя две основные задачи — задачу «Ложные убеждения» (False Belief Tasks) и задачу «Ошибочный шаг» (Faux Pas Tasks) (Wimmer, Perner, 1883; Baron-Cohen et al, 1985).

В обоих типах задач изображены социальные взаимодействия между двумя людьми, которых мы для простоты обозначаем «Человек 1» и «Человек 2». В процессе

[1] *Theory of mind* — наличие у субъекта сознательной осведомленности о собственных намерениях и способностях, а также способность к восприятию и угадыванию намерений и мыслей других людей, осведомленность о наличии сознания у других. В русских переводах используются термины — «теория сознания», «теория намерений», «теория психического», «теория разума» и др. — *Примеч. науч. ред.*

214

тестирования (см. обзор в Stone et al., 1998) экспериментатор читает испытуемому рассказ и показывает картинки. В задаче «Ложные убеждения» Человек 2 меняет расположение предмета, когда Человек 1 выходит из комнаты, например переставляет бутылку кока-колы со стола на холодильник. В задаче «Ложные убеждения» первого порядка испытуемого спрашивают: «Когда Человек 1 вернется в комнату, где, как он думает, будет стоять бутылка кока-колы?» Правильный ответ: на столе. Так, Человек 1 продолжает придерживаться ложного убеждения, что бутылка по-прежнему находится на столе. Для ответа на вопрос нужно мысленно сделать вывод о том, какие убеждения имеются у Человека 1. Несколько дополнительных вопросов предназначены для проверки понимания и запоминания испытуемым действий, описанных в рассказе: вопрос о понимании действительного положения вещей таков: «Где находится бутылка кока-колы?» (На холодильнике). Вопрос на запоминание таков: «Где вначале была бутылка кока-колы?» (На столе). Эти вопросы требуют, скорее, операций с физической реальностью, чем с психической. В задаче «Ложные убеждения» второго порядка, направленной на диагностику способности понимать, что думает Человек 2 о том, что думает Человек 1, начало рассказа может быть таким же, но Человек 1, выйдя из комнаты, видит в окно, что Человек 2 переставил предмет, не подозревая, что за ним наблюдает Человек 1. Испытуемого спрашивают: «Когда Человек 1 вернется в комнату, что подумает Человек 2 о том, что подумает Человек 1 о

том, где находится предмет?». Контрольные вопросы те же, что и в задаче первого порядка.
В задаче «Ошибочный шаг» оценивается способность испытуемого догадываться о душевном состоянии Человека 1 (слушающего) и Человека 2 (говорящего). В рассказе Человек 2 совершает ошибочный поступок и в своем неловком высказывании случайно раскрывает информацию, которая должна держаться в секрете от Человека 1. Например, Человек 2 получил от Человека 1 хрустальную чашу в подарок на свадьбу. Через год, будучи на обеде в доме Человека 2, Человек 1 случайно уронил бутылку вина на эту чашу и разбил ее. Человек 1 извинился, но Человек 2 сказал: «Не беспокойтесь. Она мне никогда не нравилась. Ее кто-то подарил мне на свадьбу». В другом рассказе Человек 2 проговорился Человеку 1, какой сюрприз приготовил ему на День рождения.
Испытуемого просят подтвердить наличие ошибочного шага, указать на человека, сделавшего ошибочное высказывание (выделение и понимание ошибочного шага), объяснить, почему Человек 2 не должен был это говорить (понимание душевного состояния слушателя — Человека 1) и почему Человек 2 так сказал (понимание душевного состояния говорящего — Человека 2). Задаются контрольные вопросы о деталях рассказа. За последние годы были разработаны разные типы задач теории сознания, различающиеся по сложности и общему содержанию.
Ряд исследований показывает, что между 3 и 4 годами у детей развивается способность понимать задачу «Ложное убеждение» первого порядка, и это указывает на понимание детьми того, что другие люди могут придерживаться ошибочных, ложных убеждений (Johnson, Wellman, 1980). Дети в возрасте 6-7 лет начинают понимать задачу «Ложные убеждения» второго порядка, осознавая, что один человек может придерживаться ложных убеждений относительно душевного состояния другого героя рассказа («убеждение об убеждении») (Регпег, Wimmer, 1985). Между 9 и 11 годами у детей развивается способность понимать пробу «Ошибочный шаг» (Baron-Cohen et al., 1997).
215

3.2.1.1. Клинические и нейропсихологические аспекты

В целом, задачи теории разума концентрируются на способности испытуемых распознавать душевное состояние человека, у которого в результате действий другого человека выработались ложные убеждения. Эти действия обычно включают в себя *прятание* объекта, в то время как Человек 1 либо не видит этого, либо тайно наблюдает за действиями Человека 2. В основе содержания этих рассказов лежит понимание того, что один из двух людей в своих убеждениях основывается на конвенциональном предвосхищении и не ожидает от другого человека, что он будет прятать объект или наблюдать за тем, как он прячет объект. Это понимание у здоровых испытуемых считается типичным, конвенциональным и лежит в основе формирования ложных убеждений. Развитие ложных убеждений основано на предзаданной конвенциональной модели того, что человек рассчитывает на сохранение стабильной ситуации и не ожидает от другого человека предвосхищения своих действий (задача «Ложные убеждения» первого порядка) или необычных поступков (задача «Ложные убеждения» второго порядка). Эта ситуация наиболее вероятна, очень проста, но при этом не принимаются в расчет другие возможности, которые привносятся в рассказ наличием и взаимодействием двух персонажей. Такие возможности могут основываться на подозрении, что другой человек, будучи один в комнате, может предпринять некоторые действия, например, спрятать объект или тайно наблюдать за действиями человека, оставшегося в комнате. Предполагается, что, вынося суждение о состоянии другого человека, испытуемому нужно рассмотреть только самый распространенный вариант. Это делает решение задачи очень простым, конвенциональным и мало уязвимым при патологии мозга.
Более сложная задача «Ошибочный шаг» требует понимания душевного состояния говорящего, выдавшего секретную информацию, которая может обидеть слушающего. Состояние говорящего и слушающего труднее оценить, чем в задаче «Ложные убеждения», потому что от говорящего не ожидают, что он раскроет свой *обман* или скажет что-то неловкое. Но компоненты действий заранее заданы инструкцией — «говорящий, который сказал что-то, что он не должен был говорить» и «слушающий, которого обидело сказанное», — которая облегчает понимание испытуемым состояния слушающего и говорящего. Конечно, решение этой задачи более сложное, чем задачи «Ложные убеждения», и более уязвимо при поражениях мозга.
Нарушения решения задач теории разума были выявлены у большинства детей с *аутизмом,* которые не могли решить задачу «Ложные убеждения» первого и второго порядка (Baron-Cohen et al., 1985; Perner et al., 1987; Ozonoff et al, 1991; Happe, 1994). В одном из ключевых экспериментов для выявления нарушений выполнения задачи «Ложные убеждения» первого порядка разыгрывалось кукольное представление (Baron-Cohen, 1995; Leslie, 1990). Кукла Салли кладет шарик в корзину и выходит из комнаты. Другая кукла Энн перекладывает шарик в коробку в той же комнате. Испытуемого спрашивают, где Салли будет искать шарик, когда вернется. Дети с аутизмом не понимают, что Салли не знает о том, что шарик переложен. Они не могут отделить собственное знание от знания другого
216
человека. Они обычно отвечают, что Салли будет искать шарик в коробке, а не в корзинке.
Способность к обману у детей с аутизмом также нарушается благодаря неспособности понимать убеждения другого человека. Это выявляется *тестом на обман,* когда испытуемых просят спрятать в кулаке монетку.

Дети с аутизмом могут зажать монетку в кулаке, но другую руку оставляют открытой и отказываются понимать, что другой человек догадается, в какой руке находится монетка, как только увидит только один зажатый кулак.
Легкий дефицит в задачах теории разума также был обнаружен у детей с синдромом Аспергера — легкой формой аутизма. Эти дети выполняют задачи «Ложные убеждения» первого и второго порядка, но обнаруживают нарушения в задаче «Ошибочный шаг» (Baron-Cohen et al., 1997). Поскольку у детей с синдромом Аспергера умственное и речевое развитие часто находится в пределах нормы, нарушения выполнения задач теории разума можно считать независимыми от нарушений интеллекта и приравнять к легким социальным нарушениям при синдроме Аспергера. С другой стороны, у пациентов с синдромом Дауна и синдромом Уильяма можно обнаружить нарушения интеллекта при сохранности в решении задач теории разума (Ozonoff et al, 1991; Karmiloff-Smith et al., 1995).
В исследованиях пациентов с шизофренией и манией преследования Корко-ран и др. (Corcoran et al., 1995), Фрит и Коркоран (Frith, Corcoran, 1996), Корко-ран и др. (Corcoran et al., 1997) обнаружили более низкие результаты решения задач теории разума по сравнению со здоровыми испытуемыми и пациентами с другим диагнозом. Авторы предполагают, что эти нарушения связаны с дефицитом механизмов описываемых в теории разума, который проявляется в приобретенной неспособности «считывать» намерения других людей. Пациенты с бредом преследования интерпретируют эти намерения как враждебные и агрессивные.
В дальнейшем Уолстон и др. использовали в своем исследовании ограниченное диагностическое определение бреда преследования как убеждения, что конкретный человек или группа лиц имеют враждебные намерения в адрес пациента, которое исключает параноидальных пациентов с подозрительностью, спутанностью, страхами и бредом отношения (Walston et al., 2000). Авторы исключили случаи с тяжелыми нарушениями интеллекта и отобрали четыре «чистых» случая с «изолированным» бредом преследования, которая включала конкретных преследователей, действующих с враждебными намерениями. Они использовали тесты теории разума, которые разработали и применяли в своем исследовании Фрит и Коркоран (Frith, Corcoran, 1996). Все четыре пациента справились с этими тестами на высоком уровне, без признаков нарушений. Был сделан вывод, что бред преследования может развиться у человека с сохранными механизмами, описываемыми в теории разума.
В таких случаях развитие бреда преследования объясняется участием собственной эмоциональной реакции человека, например, страха перед незнакомыми людьми, в формировании заключений о намерениях незнакомца в соответствии с описанным Дамасио «механизмом соматических маркеров». Согласно этой
217
интерпретации, у пациентов с бредом преследования механизмы, описываемые в теории разума, остаются сохранными (Damasio, 1994).

3.2.1.2. Анатомические аспекты

Поражения фронтальной доли. Имеются данные исследований методом функционального магнитного резонанса, подтверждающие участие фронтальной доли в выполнении задач теории разума (Baron-Cohen et al., 1994; Fletcher et al., 1995; Goel et al., 1995). Также показано, что выполнение задач теории разума, особенно задачи «Ошибочный шаг», было нарушено у 5 пациентов с билатеральными орбиталь-но-фронтальными поражениями, вызванными травмой головы, а у других 5 пациентов с односторонними левыми дорсальными префронтальными поражениями после инсульта решение задач было сохранно (Stone et al., 1998). Эти данные были использованы для подтверждения относительной независимости, модульности задач теории разума, существования их собственных механизмов и структурных свойств (Stone et al., 1998).
Также сообщаются некоторые отрицательные результаты, например Бах и др. описывают сохранность способности решать задачи теории разума при дорсаль-но-фронтальных поражений после травмы головы (Bach et al., 2000). Авторы предполагают, что способности теории разума независимы от функций организации и указывают на возможность того, что нарушения в этом случае могут быть вызваны поражениями задних областей.
Поражения височной доли и миндалины. В последних исследованиях с помощью функционального магнитного резонанса было также показано, что у здоровых испытуемых при выполнении тестов теории разума, кроме фронтальной области, активируются две другие зоны мозга (Baron-Cohen et al., 1999). Это зоны височной коры и миндалины. У детей-аутистов все три зоны активируются меньше. В целом, у 21 ребенка-аутиста при измерении тока мозговой жидкости с помощью позитронно-эмиссионой томографии и воксельного анализа изображений была обнаружена значительная гипоперфузия обеих височных долей, с центром в ассоциативной слуховой и прилегающей мультимодальной коре (Zilbovicius et al., 2000).
Роль поражений правого полушария. Хаппе и др. предположили, что правое полушарие играет роль в нарушениях решения задач теории разума (Happe et al., 1999). Авторы обнаружили, что решение этих задач нарушено у 14 пациентов, средний возраст которых составляет 64 года, с последствиями кровоизлияния (CVA) в правом полушарии. Между тем, с ними нормально справляются 5 пациентов, средний возраст 67 лет, с последствиями кровоизлияния (CVA) в левом полушарии и 19 здоровых испытуемых, средний возраст 73 года.
Конечно, исследования концепции агнозии социальных действий только начинаются, и требуется ее дальнейшее разложение на главные компоненты. Одним из таких компонентов являются нарушения

восприятия социальных действий, которые проявляются как обманчивое убеждение в социальных действиях, основанное на ошибочном распознании действий и чувств других людей или группы лиц в непосредственном социальном окружении. В качестве примеров можно назвать бред преследования, бредовую ревность и эротоманию.
218
3.2.1.3. Нарушения переработки информации в мозге
Исчерпывающее объяснение нарушений в задачах теории разума может быть связано с механизмами нисходящей переработки, обеспечивающих «считывание» внутренних состояний людей и распознание социальных событий. В памяти могут храниться модели различных типов возможных душевных состояний. У здорового человека считывание состояния обычно основано на высокой вероятности простой модели, в которой заложена стабильность социальной ситуации, изображенной в задачах теории разума. Другие, менее вероятные модели, могут включать в себя неожиданные социальные действия другого человека, например, прятание объекта, враждебные действия. В памяти также могут содержаться более общие, неспецифические модели подозрительности, враждебности. В некоторых случаях эти модели могут вызываться к жизни при нарушениях механизмов теории разума, которые при этом ограничиваются определенными нисходящими неспецифическими выборами, например, убежденность пациента во враждебности в свой адрес проявляется как общая параноидальная подозрительность, которая распространяется на интерпретацию задач теории разума. В других случаях выбор модели может быть более конкретным, специфичным, например в случаях бреда преследования конкретными враждебными людьми и бредовой ревности любимого человека.
Эмоциональное состояние, связанное с «механизмом соматических маркеров», также может участвовать в активизировании одной из специфических или неспецифических моделей, например, страха незнакомых людей при бреде преследования. Такой механизм формирования бреда может чаще встречаться у пациентов с расстройствами настроения, манией или депрессией, чем у пациентов с шизофренией или подобными первичными психиатрическими заболеваниями.
В основе развития как социального бреда, так и социальной агнозии могут лежать поражения височных и фронтальных долей. Но пациент с бредом может обнаруживать полную сохранность социального восприятия в той области, которая не касается его ложных убеждений. Бред часто направлен в адрес конкретного человека или группы лиц, а другие люди и их действия в систему бреда не включаются. Уолсон и др. обследовали четырех пациентов с изолированным бредом преследования и страхом нападения банды преступников или незнакомых людей (Walson et al., 2000). Все четыре пациента не обнаружили каких-либо заметных нарушений социальных взаимодействий. Рассуждения и эмоции также были сохранны. По задачам теории разума получены высокие результаты, говорящие о сохранности способности к рассуждению и решению задач теории сознания у всех четырех пациентов.
Конечно, бред преследования может сопровождаться множеством когнитивных нарушений, в том числе социальной агнозией и нарушениями задач теории разума. Это обнаружили Конкоран и др., которые изучали решение задач теории разума у пациентов с шизофренией (Concoran et al., 1995). Но эти данные не исключают возможности, что бред преследования не имеет прямой связи с типами нарушений в теории разума, как показали Уолсон и др. у пациентов с изолированным бредом (Walson et al., 2000). С другой стороны, у пациентов с тяжелой социальной агнозией бред может отсутствовать, что наблюдалось у пациентов
219
с аутизмом, и это может указывать на возможные различия механизмов, лежащих в основе развития социального бреда и социальной агнозии.
Между бредом, социальной агнозией и деменцией нет прямых корреляций. Так называемый изолированный бред не сопровождается какими-либо заметными признаками снижения интеллекта, а в других случаях легкая деменция встречается часто, особенно у пациентов с психиатрическими проявлениями неврологических заболеваний. В таких случаях бред и деменция могут быть вызваны одним и тем же патологическим процессом, но в их основе лежат другие механизмы, которые будут обсуждаться ниже. При усилении тяжелой деменции бред может стать менее выраженным, несистематизированным и, в конце концов, исчезнуть.
Тяжелые нарушения социального восприятия, наблюдающиеся у пациентов с тяжелой деменцией, не участвуют непосредственно в формировании бреда, поскольку бред опирается на относительно сохранную систему социального восприятия. Так, тяжелая социальная агнозия у пациентов с деменцией может даже препятствовать развитию бреда, которое, возможно, основано на нарушенной, тонически гиперактивной нисходящей переработке в системе распознания социальных действий, описанной в следующем разделе.
3.2.2. Нарушения «образа Я» и социальная агнозия
«Образ Я» — это виртуальная *модель* «Я», в которой представлен субъект и его или ее отношения в физическом и социальном мире. Образ тела сосредоточен в эгоцентрическом и аллоцентрическом пространстве физического мира, а образ или модель самоидентичности опосредствует взаимодействие человека с миром, прежде всего с социальным миром, оценивает положение «Я» в социальном пространстве. В модель самоидентичности входит *осознание идентичности,* преемственность во времени, или *осознание себя как одного и того же человека* и в прошлом, и в настоящем (Jasper, 1959). Этот личный опыт «развертывается

в пространстве, центрированном на уникальном, расширенном во времени, эмпирическом "Я"» (Metzinger, 2000, p. 289). Социальная модель «Я» также включает в себя *чувство субъективной принадлежности {feeling of my-ness),* например *мое* произвольное действие, и способность отделить то, что есть «Я», от внешнего мира (Jasper, 1959; Sims, 1988; Metzinger, 2000). Модель «Я» может включать в себя различные субмодели, что обеспечивает социальную адаптивность, например позволяет перерабатывать конвенциональную и неконвенциональную социальную информацию с помощью разных субмоделей.

Социальная модель «Я» тесно связана с образом тела, который современные авторы часто включают в модель «Я» (Sims, 1988; Ramachandran, Rogers-Rama-chandran, 1996; Grush, 1997; Metzinger, 2000, Feinberg, 2001). Но соматический и социальный «образ Я» следует считать относительно независимыми моделями, которые участвуют в регуляции образа тела и социального мира.

3.2.2.1. Деперсонализация и дереализация

Клинические аспекты. В 1873 году Кришабер описал синдром «кардиоцеребраль-ной невропатии», который характеризовался необычными и неприятными изменениями в восприятии самого себя или окружающего мира с «утратой чувства ре-

220

альности мира» (Krishaber,1873). Один из пациентов Кришабера говорил: «Мне кажется, что у меня есть одно «Я», которое думает, и другое «Я», которое действует. В такие моменты я теряю чувство реальности мира» (цитата по Nemiah, 1985). Дугас и Мотье ввели понятие «деперсонализация» для описания этого изменения в восприятии себя (Dugas, Moutier, 1911). В дальнейшем Майер-Гросс предложил термин «дереализация», означающий изменение восприятия окружающего мира, «реальности», и сохранил понятие «деперсонализация» для обозначения изменений восприятия себя (Mayer-Gross, 1935).

Согласно DSM-IV-TR, 2000, *деперсонализация*

«характеризуется чувством отстраненности или отчужденности от собственного «Я»...

Может присутствовать ощущение себя как внешнего наблюдателя собственных психических процессов, собственного тела или его частей...

У человека с расстройством деперсонализации тестирование реальности остается сохранным. Также может присутствовать *дереализация,* которая переживается как чувство странности и нереальности окружающего мира» (р. 530).

В число характеристик деперсонализации входит переживание субъекта, что он или она *как бы* «отделен от собственного тела», «наблюдаю снаружи движения своего тела», «я кажусь себе нереальным, я больше не могу быть уверенным в себе», «я как робот». Дереализация часто сопровождает деперсонализацию: «Я оторван от окружающего мира», «Я теряю чувство реальности происходящего», «Я как будто замурован в глыбе льда», «Между мной и миром толстое стекло». Деперсонализация часто сопровождается тревогой, «неприятными чувствами», страхом «сойти с ума», утратой способности переживать эмоции и искажением чувства времени.

Деперсонализация и дереализация наблюдались у пациентов с неврологическими заболеваниями, в том числе инфекциями, опухолями мозга, дегенеративным расстройством и особенно часто у пациентов с эпилепсией. В этот список можно включить и пациентов с первичными психиатрическими заболеваниями, шизофренией, депрессией, манией, острым стрессовым расстройством, а также астенизированных сенсорной депривацией и принимающих психоактивные вещества — марихуану, мескалин, ЛСД, коноплю, особенно тетрагидроканнабинол.

Деперсонализация и дереализация могут возникать приступообразно и в меж-приступный период панического расстройства. Деперсонализация и дереализация могут сопутствовать расстройствам личности, особенно избегающего, пограничного, обсессивно-компульсивного типов. В то же время, расстройства деперсонализации и дереализации считаются отдельным клиническим явлением, если они не возникают исключительно при другом психическом заболевании и не являются прямым следствием приема психоактивных веществ (DSM-IV-TM, 2000).

Анатомические аспекты. *Височные припадки.* Было предпринято несколько попыток поиска локализации деперсонализации. Они опубликованы в основном в литературе по эпилепсии. Девински и др. обследовали 71 пациента с диссоциативными расстройствами и обнаружили, что деперсонализация чаще всего бывает вызвана комплексными частичными припадками, в основном с левосторонним

221

очагом (Devinsky et al, 1989). В этих случаях наличие частичных комплексных припадков указывает на расположение очага в височной доле.

Электростимуляция височной доли. Роль височной доли в развитии деперсонализации также описали Пенфилд и Расмуссен. В ходе хирургического лечения эпилепсии раздражение электрическим разрядом верхней височной извилины вызвало у одного пациента «странное ощущение, что его "Я" не существует и уплывает куда-то». У другого пациента стимуляция средней височной извилины вызвала чувство, что он «находится далеко, за пределами этого мира». После стимуляции коры в основном в височной области, с возможным распространением на прилегающую затылочную кору, авторы наблюдали «иллюзорную незнако-мость, странность и удаленность» (Penfield, Rasmussen, 1950, p.173).

Электроэнцефалография и позитронно-эмиссионная томография. Как и следовало ожидать, электроэнцефалография и, особенно, позитронно-эмиссионная томография подтвердили изменения в височной доле у пациентов с первичными расстройствами деперсонализации, но выявили изменения и в других областях коры. С помощью электроэнцефалографии Холланд и др. обнаружили у пациентов с первичными расстройствами деперсонализации активацию фронтально-височной области левого полушария (Holland et all., 1992). Симеон и др. провели томографическое обследование восьми пациентов с первичными расстройствами деперсонализации и сравнили их с 24 здоровыми испытуемыми контрольной группы (Simeon et al., 2000). В группе пациентов с деперсонализацией авторы обнаружили значительное снижение метаболической активности в полях 22 и 21 Бродмана в верхней и средней височных бороздах. Однако были также зарегистрированы изменения в виде значительно повышенной метаболической активности в теменных полях 7В и 39 Бродмана и в левом затылочном поле 19 Бродмана.

3.2.2.2. Нарушения образа самоидентичности по отношению к социальному пространству

3.2.2.2.1. Диссоциативное расстройство идентичности личности

Клинические аспекты. Согласно DSM-IV-TM, «существенной чертой диссоциативного расстройства личности является наличие двух или более отдельных идентичностей, представляющих состояния личности» (DSM-IV-TM, 2000, p. 526). В норме образ самоидентичности может приспосабливаться к изменяющейся социальной среде. Но в некоторых крайних случаях эти субмодели идентичности могут стать независимыми, что проявляется в клиническом синдроме множественных личностей, обладающих различными чертами личности, историей и «образом Я». Основная идентичность может быть тихой, пассивной и послушной, а вторая личность, не осознающая или частично осознающая присутствие первой, — агрессивной, враждебной и лидирующей.

Альтернативные субличности могут быть младше по возрасту, отличаться по полу, расе, социально-культурному уровню. Одна субличность может страдать провалами в памяти, обычно связанными с личной историей, на то время, когда на сцену выходила вторая субличность. Переход от одной субличности к другой обычно происходит быстро, буквально за секунду.

222

Согласно DSM-IV-TM, количество субличностей может достигать 100, но в половине опубликованных случаев их было 10 или меньше. У женщин обычно больше субличностей, чем у мужчин, и диссоциативное расстройство идентичности диагностируется у женщин в 3-9 раз чаще.

У пациентов с множественной личностью часто отмечаются эпилептические расстройства. О связи между множественной личностью и эпилептическими расстройствами сообщалось еще в XIX веке (Mitchell, 1817; Von Feuerbach, 1828; Charcot, Marie, 1892). Позднее некоторые авторы отметили необычную частоту множественной личности у пациентов с эпилептическими расстройствами (Hor-ton, Miller, 1972; Mesulam, 1981; Schenk, Bear, 1981). Бенсон и др. описали двух пациентов, у которых после главного припадка произошло переключение от одной личности к другой (Benson et al., 1986). Одна личность была раздражительная, враждебная и агрессивная с эпизодами насилия, а другая личность — спокойная, приятная и легко управляемая персоналом клиники.

В то же время, у пациентов с диссоциативными расстройствами идентичности часто не имеется припадков в анамнезе, и ЭЭГ не показывает судорожной активности. Согласно DSM-IV-TM, у этих пациентов часто проявляются признаки посттравматического стрессового расстройства. У них также могут наблюдаться симптомы, соответствующие критериям расстройств настроения, сна, приема пищи, а также сексуальных расстройств и расстройств, связанных с приемом психоактивных веществ. Наблюдается агрессивное поведение, нанесение себе травм и суицидальные тенденции. В некоторых случаях может играть роль фактор самовнушения.

Анатомические аспекты. *Роль височных припадков.* Локализация расстройства множественной личности может быть также связана с участием височной доли. Шенк и Беар часто наблюдали множественные личности в межприступный период у 10 из 53 пациентов с комплексными частичными припадками (Schenk, Bear, 1981). Это указывает на возможное участие височной доли в развитии расстройства множественной личности. Возможно также, что при травмах головы могут повреждаться структуры височной доли, что приводит к формированию диссоциативного расстройства идентичности. Конечно, необходимы дальнейшие исследования. Важно подчеркнуть, что оба типа расстройств идентичности — деперсонализация и множественная личность — часто наблюдаются у пациентов с эпилептическими расстройствами, что указывает на роль в механизмах расстройства идентичности скорее возбуждения, чем разрушения тканей мозга.

Орбиталъно-фронталъные поражения. Следует также рассмотреть роль поражений фронтальных долей, поскольку у пациентов с орбитально-фронтальной локализацией поражений часто отмечалось развитие инфантильного поведения.

3.2.2.2.2. Нарушения образа самоидентичности и амнестические расстройств

Клинические аспекты. Развитие «образа Я» связано с памятью, но он не приравнивается к детальному запоминанию событий жизни. Переживания человеком этих событий, их положительные и отрицательные последствия проходят переработку и используются при формировании образа идентичности, самосознания и

особенностей его взаимодействия с миром. Нарушения «образа Я» могут проявляться как деперсонализация и изменение личности, независимо от явления
223
потери памяти. Однако в некоторых случаях расстройства памяти могут сопровождать нарушения «образа Я» или проявляться как важный элемент этих нарушений. Это наблюдается при так называемых сумеречных состояниях, фугах и психогенной амнезии генерализованного типа.
При *фугах* (в DSM-IV-TM, 2000 — «диссоциативная фуга») нарушения образа самоидентичности могут эпизодически наблюдаться во время периодов потери памяти (Cummings, 1985). Они «характеризуются внезапным, неожиданным уходом человека из дома или с обычного места работы, который сопровождается неспособностью вспомнить свое прошлое, спутанностью личной идентичности или появлением новой личности» (DSM-IV-TM, 2000, p. 519). Уход из дома может продолжаться от нескольких часов и дней до нескольких недель и месяцев, поведение человека выглядит при этом логичным, однако, находясь под наблюдением, такой человек обращает на себя внимание бесцельностью своих действий, он выглядит как сонный или пьяный и не осознает личной идентичности.
Для фуги характерна тенденция уходить куда-то, не сохраняя воспоминаний об этом эпизоде, который может продолжаться от нескольких часов до нескольких дней. Бред, галлюцинации, аффективные нарушения обычно отсутствуют. Пациент может выйти из дома на прогулку до ближайшего магазина и неожиданно прийти в себя на другом конце города, не понимая, как он сюда попал. Во время такого путешествия пациент переходит улицы, ездит на общественном транспорте, отвечает на простые вопросы, но производит впечатление растерянного и рассеянного человека. Фуга может закончиться так же внезапно, как и началась, и человек приходит в себя в незнакомой ситуации, не помня ничего о произошедшем эпизоде. Память об эпизоде обычно утрачивается полностью (Lishman, 1978).
В число основных признаков *сумеречных состояний* входят внезапные начало и конец, общая продолжительность состояния исчисляется часами или неделями. Пациент обнаруживает глубокую дезориентацию в окружающем мире, но его действия и поведение кажутся сохранными, хорошо организованными, и часто не кажутся странными внешнему наблюдателю. У некоторых пациентов проявляется психомоторное замедление с замедленной реакцией. Поведение при сумеречном состоянии часто направляется перцептивными иллюзиями, яркими зрительными галлюцинациями и бурными аффектами ужаса, страха и ярости. Спокойствие и уравновешенность пациента могут внезапно смениться вспышками ярости и паники, порой провоцирующими пациента на необузданные и жестокие преступные действия, убийство близких родственников или прохожих, которые кажутся ему страшными врагами. Все вокруг — люди, животные, мебель — уничтожается с неистовым гневом и яростью. Сумеречное состояние часто заканчивается внезапно, обычно с последующим глубоким сном. Память о сумеречном состоянии полностью отсутствует. В некоторых случаях воспоминания о содержании маний сохраняются в течение нескольких минут после выхода из сумеречного состояния (так называемая замедленная амнезия).
Потеря памяти о своей биографии и идентичности также наблюдается при *генерализованной психогенной амнезии.* Психогенная амнезия («диссоциативная амнезия» по DSM-IV-TM) обычно характеризуется внезапным началом и резким завершением. Ей часто предшествуют стрессовые события, особенно у людей,
224
страдающих расстройствами настроения, конверсионными расстройствами, личностными расстройствами или расстройствами, связанными с приемом психоактивных веществ (DSM-IV-TM, 2000). Психогенная амнезия отличается от амнезии при диагносцируемых неврологических заболеваниях частой потерей идентичности (Cummings, 1985). Кроме генерализованного типа, психогенная амнезия может быть *избирательной* с частичной потерей памяти на некоторые детали стрессовых событий, или *локализованной,* когда потеря памяти ограничивается относительно короткими периодами времени, обычно несколькими часами после травмирующего события. Согласно DSM-IV-TM, психогенная амнезия может быть *систематической,* проявляться в виде потери памяти о конкретном человеке, семье или событии. Эти формы амнезии обычно не сопровождаются утратой идентичности.
Анатомические аспекты. *Сумеречные состояния. Роль височных припадков.* В литературе описано несколько ЭЭГ-исследований пациентов с сумеречными состояниями. Леннокс был первым, кто описал продолжительное состояние психической спутанности в случаях с непрерывными и билатерально диффузными комплексами «спайк-волна» частотой от 1,5 до 4 Гц на ЭЭГ (Lennox, 1945). Похожие случаи «пик-волнового ступора» или «статуса малых припадков» описали Шваб (Schwab, 1953), Фридландер и Фейнштерн (Friedlander, Feinstern, 1956), Нидермайер и Халифе (Niedermeyer, Khalifet, 1965). Крот (Kroth, 1967) и Лигаре-си и др. (Ligaresi et al., 1971) описали продолжительное сумеречное состояние у двух пациентов с фокальными острыми волнами и медленными волнами в височной области. В работах Гасто и др. (Gastaut et al., 1956) и Ренника и др. (Rennik et al., 1969) сообщается о продолжительном сумеречном состоянии у пациентов с генерализованными пароксизмальными нарушениями, в некоторых случаях с фронтально-височной акцентуацией.
Эскуэта и др. описывают 39-летнего пациента, который с 22-летнего возраста страдал генерализованными тоническо-клоническими припадками и эпизодами спутанности (Escueta et al., 1974). Сумеречное состояние

проявлялось в спутанности, неспособности выполнять простые инструкции. Пациент обращал взгляд в сторону говорящего, но не отвечал на свое имя и не мог кивнуть головой «да» или «нет» в ответ на вопросы. Он с улыбкой бормотал какие-то слова. Поведение пациента казалось целенаправленным. Он мог пить, есть, посещать ванную, расстегивать пижаму перед мочеиспусканием. На ЭЭГ, снятом во время этого состояния, видны полиморфные медленные волны от 0,5 до 1 Гц, с перерывами возникающие в левой префронтальной и передней височной области. Те же волны иногда появлялись в правой среднепередней височной области.
Фуга. *Роль височных припадков.* Патологическая основа фуг остается неясной. В некоторых случаях имеется явная эпилептическая история. Уитти и Лишман приводят случай 48-летнего пациента, пережившего 10-часовой эпизод путешествия из одного города в другой и не сохранившего воспоминаний о нем (Whitty, Lishman, 1966). У пациента была история нечастых тоническо-клонических припадков. ЭЭГ после эпизода путешествия показало наличие эпилептического очага в левой височной области. Штенгель обнаружил историю эпилепсии в 10% своих
225
случаев с эпизодами фуги (Stengel, 1941). Беррингтон и др. обнаружили историю тяжелой травмы головы у 16 из 37 пациентов с фугами (Berrington et al., 1956).
Психогенные факторы. С другой стороны, многие авторы подчеркивают психогенное происхождение фуг. Шахтер и др. описывают пациента, у которого эпизод фуги развился в состоянии депрессии (Schacter et al., 1982). Другим способствующим фактором может быть сильный стресс, вызванный финансовыми затруднениями, проблемами супружеских отношений, и, чаще всего, тюремное заключение или стресс во время войны (см. обзор в Lishman, 1980, Koppelman, 1996). Также подчеркивается, что фуги психогенного характера легче развиваются у пациентов с историей припадков или припадкообразных эпизодов.
Состояния фуги чаще описываются у пациентов с эпилептическими расстройствами, особенно в случаях *височной эпилепсии.* Их бывает трудно отличить от *психогенных фуг,* которые могут развиться у пациентов с расстройствами настроения, а также в ответ на психологический стресс. Роль припадочной или припадко-образной электрической активности на ЭЭГ в таких случаях требует пристального внимания и дальнейшего исследования.
3.2.2.2.3. Нарушения осознанности действий при взаимодействии с социальным миром
Одна из главных характеристик «образа Я» — чувство осознанности своих действий. Социальная или физическая деятельность сопровождается чувством само-осознавания. Если нет такой деятельности, нет и осознания себя (Jasper, 1962; Sims, 1988). Это подчеркивает роль активации модели «Я» в регуляции взаимодействия человека со средой (Metzinger, 2000, p. 290). Чтобы управлять этой активацией, человек должен с помощью модели «Я» оценить свое положение и его динамику в социальном пространстве. Нарушения этой оценки могут привести к нарушению социального восприятия и социальных действий.
Нарушения самосознания связаны с различными личностными расстройствами, подробно описанными в учебниках и руководствах по психиатрии (см. DSM-IV-TR, 2000). В этой книге основное внимание уделяется нарушениям, связанным с диагностируемыми неврологическими заболеваниями с относительно хорошо определенной локализацией поражений в мозге. Можно рассмотреть несколько примеров таких нарушений. В их число входят изменения личности и связанные с ними психиатрические проявления в результате поражений фронтальных и височных долей.
Клинические и анатомические аспекты. *Переоценка «образа Я». Роль орби-талъно-фронталъных поражений.* Расстройства личности можно охарактеризовать как преувеличенное самосознание. Пациенты становятся хвастливыми, переоценивают свои способности и достижения, разрабатывают множество нереалистичных планов. Они выбрасывают из головы предостережения и критику друзей и родственников по поводу переоценки своих способностей. Это преувеличение «образа Я» можно объяснить неспособностью правильно оценить результаты собственных действий. Оно часто сопровождается безразличием к собственным прошлым неудачам. Пациенты с орбитально-фронтальными поражениями часто гипоманиакальны, проявляют эйфорию, которая обычно пуста и бессмыс-
226
ленна, без подлинной радости. По-видимому, преувеличенный «образ Я» является относительно независимым признаком и только частично связан с эйфорией.
Другое проявление орбитально-фронтальных поражений — исчезновение социальных правил и ограничений. Пациент теряет чувство социальной дистанции, демонстрируя излишнюю фамильярность, бестактность. Это нарушение также проявляется в неуместных скабрезных высказываниях, сексуальной неразборчивости, промискуитете.
В целом, изменения личности при орбитально-фронтальных поражениях частично соответствуют простым вариантам нарциссического расстройства личности по DSM-IV-TM. Но они также обнаруживают черты сходства с расстройством множественной личности, а именно, частое развитие инфантильного поведения. Речь пациента может пестреть озорными шутками и каламбурами, Ястровиц (Jastrovitz, 1888) описал это явление как детское воодушевление, а Оппенгеймер (Oppenheimer, 1889) — как озорные шутки и каламбуры, или «Witzelsucht».

Проявления переоценки «образа Я» могут наблюдаться у пациентов с маниями, а также с *маниями величия.*
Недооценка «образа Я». Отсутствие воли. *Роль дорсальных фронтальных поражений.* Поражения, локализованные в конвекситальной дорсальной и парасаг-гитальной медиальной области фронтальных долей приводят к нарушениям активизации умственных и физических действий, обеспечивающей чувство само-осознавания. Из-за ухода из социальной жизни у пациента развивается безвольность, потеря инициативности, апатия. Внутренняя структура самосознания, модель «Я» в таких случаях может быть сохранна, но активация модели «Я» при взаимодействии со средой затормаживается и подавляется вторично по отношению к отсутствию воли, потере активности, как, например, при сохранности внутренней структуры речи в случае речевой акинезии
Недооценка «образа Я». *Роль поражений височных долей.* Связь с височными припадками. У пациентов с поражениями височных долей, преимущественно с эпилепсией височных долей, отмечается недооценка способности добиться успеха в социальной активности. Человек старается добиться положительных результатов, становится внимательным к деталям, обстоятельным, аккуратным, требовательным к себе и часто теряет основную цель деятельности. Гибкость, способность приспосабливаться к изменяющейся среде заменяется вязкостью действий и мыслительных процессов (Waxman, Geschwind, 1975; Bear, Fedio, 1977; Bear et al., 1982). Это также отражается в преувеличенной озабоченности моральными и этическими проблемами, повышенной религиозности, потере чувства юмора в сочетании с гипосексуальностью. Гиперграфия представляет собой еще одно проявление изменений личности (Waxman, Geschwind, 1974).
На протяжении многих десятилетий определенный профиль личности у пациентов с различными типами припадочных расстройств считался особым типом изменений личности. Беар и Федио разработали специальную шкалу для оценки этих личностных изменений (Bear, Fedio, 1977). Авторы сравнили группы пациентов с эпилепсией височной доли, невромускульными расстройствами и здоровых испытуемых и обнаружили у многих пациентов с височной эпилепсией определенный профиль личности. Также было показано, что определенный профиль
227
личности по всем тестовым шкалам сильнее выражен у пациентов с эпилепсией височной доли, чем у пациентов с генерализованными припадками (Bear et al., 1982; Hermann, Riel, 1981; Bear et al, 1982; Rodin, Schmaltz, 1984).
Однако в некоторых дальнейших исследованиях были обнаружены определенные личностные изменения как у пациентов с генерализованными припадками, так и у пациентов с эпилепсией височной доли (Master et al, 1984; Brandt et al, 1985; Stark-Adamec et al., 1985). Эти изменения личности также наблюдались в случаях с различными типами психиатрических расстройств (Hermann, Riel, 1981; Mungas, 1982; Rodin, Schmaltz, 1984). Остается неясным, почему эти изменения личности чаще наблюдались у больных припадками с относительно небольшими поражениями, а совершенно иные, противоположные изменения личности, связанные с орбитально-фронтальными поражениями и неврологией, вызываются опухолями мозга, тяжелыми травмами головы или дегенеративными процессами. Возможно, что особую роль в развитии определенных расстройств личности у пациентов с эпилепсией играет не только локализация поражений, но и лежащая в их основе судорожная активность.

3.2.2.3. Социальная агнозия и нарушения переработки информации в мозге

Социальная агнозия развивается у конкретного человека в системе распознания социальных субъектов и их взаимодействий и связана с «образом Я» этого человека. Как и при распознании физического мира, *система переработки социальной информации обязательно включает в себя два основных уровня, необходимых для успешного распознания — низший уровень переработки социальных признаков и высший уровень, который содержит прототипы социальных субъектов и социальных действий, состоящие из перечня признаков и их значимости для каждого прототипа.* Конечно, перечень прототипов объектов и действий, хранящийся на высшем уровне, отличает систему социального распознания от системы, или модуля, восприятия объектов и действий в физическом мире. В этот перечень входят субъекты и действия, имеющие *социальное значение для социального* «Я» конкретного человека, которому нужно соотносить социальное значение людей и их действий с такими категориями, как опасность, обман, дружелюбие, а также успешность или неуспешность собственных действий. При социальной агнозии эта система может нарушаться из-за общих трудностей восприятия, прежде всего, социальных свойств, субъектов и действий в социальном мире.
При этом различные эмоции могут вызывать снижение порога конкретного прототипа, активизирующего ту или иную социальную категорию, например, состояние мании увеличивает вероятность переоценки себя, страх усиливает подозрительность. Недооценка своего «Я» часто развивается на фоне тяжелой депрессии. Эмоции могут играть важную роль в запуске, модулировании и регуляции социального восприятия и самооценки человеком результатов своих действий.
Все вышеизложенное позволяет сделать следующие выводы.
1. Локализация поражений при деперсонализации и дереализации была изучена преимущественно на пациентах с поражениями височных долей (рис. 3.2.1).
228



Рис. 3.2.1. Правое полушарие. Наиболее распространенная локализация поражений, лежащих в основе развития различных типов социальной агнозии и нарушений «образа Я»

2. Переоценка «образа Я», по-видимому, связана главным образом с орбиталь-но-фронтальными поражениями, а недооценка «образа Я» преимущественно наблюдается в случаях дорсальных фронтальных поражений.
3. В случаях недооценки «образа Я» наблюдается также локализация поражений в височной доле.
4. В случаях *соматоагнозии* поражения расположены в основном в *теменной доле.* Это подчеркивает относительную независимость «образа Я» и образа тела и их нарушений, по крайней мере, с клинико-анатомической точки зрения.

Глава 4. Нарушение действий

Действия представляют одну из важнейших составляющих мозговых процессов переработки информации. Если восприятие занимается описанием внешнего и внутреннего мира, то *движения* направлены к достижению определенной цели в этом мире. Два основных типа нарушения действий были описаны в научной литературе. Первый тип, более изученный, называется моторная апраксия. Она представляет собой нарушения действий в физическом мире.

Второй тип связан с нарушениями действий человека в обществе и называется социальная апраксия. Он определен менее четко, так как его стали изучать систематически лишь в последние годы.

4.1. Моторная апраксия

Моторная апраксия определяется как неспособность выполнить целенаправленные, намеренные действия, в то время как элементарные движения сохраняются в неизмененном виде или слегка нарушены. Это не паралич и не парез, так как при этом сохраняются мускульная сила, активные и пассивные движения. Не являются апраксией также такие расстройства, как нарушение тонуса, ригидность, листания, брадикинезия, хорея, атетоз, атаксия. При апраксии больной становится неспособным производить одиночные и сложные действия. Нарушения действий при взаимодействии с предметами и нарушения, связанные с символическим использованием знаков, были описаны наряду с расстройствами восприятия как *асимболия* Финкельнбургом в 1870 году, а также Хьюлин-гом Джексоном, под названием *отсутствие восприятия (imperception)* в 1876 году (Finkelenburg, 1870; Jackson, 1876). Нарушения действий были отделены от расстройств восприятия в 1895 году Вернике, который обсуждал «утрату человеком идеи или представления о действии» (Wernicke, 1895). Мейнерт в 1890 году использовал термин «моторная асимболия» для нарушений действий при манипуляции с предметами и «сенсорная асимболия» для расстройств восприятия (Mey-nert, 1890). Термин «апраксия» первоначально был введен Штейнталем в 1871 году (Steinthal, 1871). Но первым, кто начал исследовать проблему апраксии, был Липманн, который вел систематическое изучение нарушения действий и опубликовал серию научных работ с клиническими описаниями, анализом механизмов и данными патологии. Результаты исследований были впервые представлены им в работе, опубликованной в 1900 под названием «Клиническая картина апраксии» и в последующих публикациях в 1905, 1908 годах (Liepmann, 1900, 1905, 1908).

В своем первом отчете Липманн в 1900 году описал известный случай Императорского советника (Regierungsrat) М. Т. который демонстрировал «моторную апрак-сию» правых верхней и нижней конечностей, также как и головы, лица, языка, тогда как праксис сохранялся в левой руке. Эта диссоциация позволяла доказать, что пер-

230

вичной причиной в этих случаях была апраксия и что она не была вторичной по отношению к расстройствам вербального понимания, визуального или общего нарушения восприятия.

У пациента, описанного Липманном, имелись нарушения действий. Он использовал зубную щетку как перьевую ручку или держал ее во рту другим концом. Он также пытался причесываться обратной стороной расчески или засовывал ее за уши как ручку. Он не мог сжать в кулак свою правую руку, не мог махать рукой или показать ею на свой нос, ухо или показать язык. Пытаясь надевать носок на левую ногу, больной держал его внизу, затем пытался надеть его на правую ногу, которая уже была в носке. Больной был также не способен скопировать простые фигуры, такие как квадрат или окружность. Были также отмечены специфические нарушения в письменной речи.

На основе подробного теоретического анализа Липманн в 1908 году разделил эти нарушения действий на три основных типа:
1) мелокинетическую апраксию или кинетическую апраксию конечностей;
2) идеомоторную апраксию;
3) идеаторную апраксию.
Липманн определял *идеаторную апраксию* как расстройство экстракинетических энграмм памяти, которая содержит в себе идеаторный пространственно-временной план, определяющий путь, по которому будут следовать движения, каким образом будут использоваться конечности и части конечностей, последовательность, скорость и ритм движения. Это расстройство приводит к нарушениям сложных и непривычных действий, в то время как простые действия сохраняются. Согласно теории Липманна, формула действия, которая хранится в экстракинетической памяти, направляет такие комплексные движения, используя тактильные, кинетические и первичные визуальные способности для того, чтобы вести эти движения. Повреждения этих экстракинетических энграмм или препятствие, возникающее в процессе их формирования, приводит к разрыву, к ошибкам в идеа-торной концепции или к полной неспособности реализации этой концепции.
Полагали, что *идеомоторная апраксия* является результатом разрыва связи между хранилищем кинетических энграмм и экстракинетическим хранилищем, так же, как и разрыв связи с новыми оптическими, тактильными и акустическими стимулами, что приводит к апраксии простых одиночных моторных действий.
Мелокинетическая апраксия или *кинетическая апраксия конечностей* определяется Липманном как утрата или повреждение кинетических энграмм, приводящее к нарушению или ослаблению очень простых, хорошо выученных моторных действий. Нарушения обычно ограничиваются небольшой группой мышц на одной из конечностей, противоположной по отношению к поврежденной части мозга.
Анализ и классификация апраксии, разработанные Липманном, остались базовыми для клинических и теоретических исследований вплоть до настоящего времени. Некоторые авторы разъясняли детали или предлагали другие названия для каждого из трех типов апраксии, описанных Липманном, но основное разделение апраксии на три типа осталось неизмененным. Например, Клейст описывал «идеаторную» и «амнестическую» апраксию (Kleist, 1912,1934). Последнее определение похоже на «идеомоторную апраксию» Липманна, но амнестический тип
231
апраксии, согласно Клейсту, является результатом расстройства памяти движений. Особое внимание Клейст обратил на «кинетическую апраксию конечностей», которую он рассматривал как неспособность сочетать и разделять частные иннервации или «иннерваторную апраксию». Фокс в 1926, Морлаас в 1928 году и позже Де Ренци в 1968 году признали убедительность разграничения между идеа-торной и идеомоторной апраксией, но это разграничение предлагалось не между простыми и сложными моторными действиями, и идеаторная апраксия была определена Морлаасом как «агнозия применения объектов» (Foix, 1926; Morflaas, 1928; DeRenzi, 1968). Идеаторная и идеомоторная апраксии были описаны как отдельные типы апраксии в более поздних публикациях Hecaen, Gimeno, 1960; Hecaen, Albert, 1978; Heilman, 1973; Heilman,1983; Rothi, 1994.

4.1.1. Клинические аспекты

4.1.1.1. Идеомоторная апраксия

Расстройства, описанные Липманном в 1908 году под названием идеомоторной апраксии, были последовательно разделены на относительно независимые типы апраксии:
- по названиям частей тела, включенных в частные действия, такие как «апраксия конечностей», «оральная апаркксия»;
- по целям действий, такие как «апраксия одевания», «апраксия походки», «конструктивная апарксия».

Эти типы апраксии могут включать в себя нарушения процесса обработки *обычной* информации, связанной с простыми выученными действиями с реальными предметами или частями тела и нарушения процесса обработки информации, которая является *необычной* для субъекта.

4.1.1.1.1. Нарушения процесса обработки конвенциональной (обычной) информации

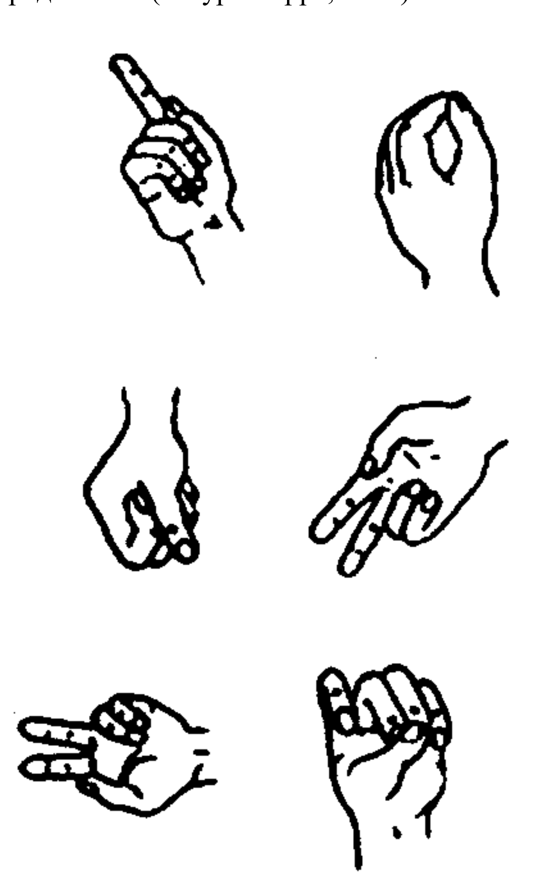
Апраксия конечностей. *Апраксия простых действий конечностей с реальными предметами.* При апраксии простых действий с реальными предметами происходят нарушения простых действий с такими предметами, как ключи, зубные щетки, расчески, ножницы. Когда больного просят причесать волосы, он может поднести расческу к волосам обратной стороной и двигать ею за ухом как ручкой. Больной Липманна использовал зубную щетку как перьевую ручку или в качестве ложки. Когда его просили почистить его пиджак, он двигал щеткой за своим правым ухом, вместо того, чтобы двигать ею по пиджаку, выполняя щеткой движения «вверх-вниз» (Liepmann, 1900).
Частый тип неправильных ответных реакций при апраксии простых действий — это отчуждение настоящего действия от его первоначальной цели, замещение одного действия другим, которое часто включает в себя некоторые элементы намеренного действия. Это можно назвать *парапраксией.* Поэк и Лемкухль описали в 1980 году пациента, который, открывая консервным ножом консервную банку с супом, пытался выполнить эту команду следующим образом: он бил консервным ножом по банке, вместо того, чтобы использовать его по

назначению (Poeck,
232
Lemkuhl, 1980). В некоторых случаях пространственной апраксии отмечаются нарушения, когда больной пытается занять правильное положение рукой и правильно держать предмет в руке, при этом он берет ложку, чтобы помешивать кофе, но может держать ее другой стороной. Эта часть нарушений действий (правильное положение и поза руки), вероятно, может быть связана с утратой способности действовать в эгоцентричном, внутреннем пространстве, и напоминает нарушения, замеченные при аутопагнозии. В то время как движение «помешивать кофе» выполняется в аллоцентричном, внешнем пространстве и эти затруднения являются по своему механизму больше апраксическими, чем агностическими. Манипуляции с одиночными предметами обычно бывают выученными, привычными, менее уязвимыми при поражениях мозга, и апраксия простых действий с реальными предметами отмечается редко.
Идеомоторная апраксия редко наблюдается в действиях с реальными предметами, но часто — в пантомимических действиях и символических жестах, выполняемых при помощи вербальных команд или имитацией. Идеомоторная апраксия составляет большинство случаев апраксии.
Липманн описал 24 случая идеомоторной апраксии (Liepmann, 1908). Идеомоторная апраксия отмечалась в сочетаниях с идеаторной апраксией только в 6 из этих 24 случаев. Экаэн и Гимено сообщали в своих отчетах о 47 случаях идеомоторной апраксии, включающих только 7 случаев с сопутствующей идеаторной апраксией (Hecaen, Gimeno, 1960). Отдельные случаи идеаторной апраксии встречаются крайне редко, и некоторые из авторов предполагали возможность, что идеаторная апраксия может представлять собой более тяжелую стадию идеомоторной апраксии (Sittig, 1930, 1931; Zangvill, 1960, 1967).
Апраксия одевания. Апраксия, связанная с использованием одежды, представляет собой особый тип идеомоторной апраксии. Пытаясь надевать рубашку, больной может держать ее в неправильном положении по отношению к своему телу, переворачивая наоборот. Он может держать ее в правильном положении, но перепутать заднюю и переднюю часть, и у него так и не получается развернуть ее правильно. Надевая ее, больной может засовывать правую руку в левый рукав, затем переключаться на попытки перенести рубашку в вывернутом виде над головой. Пациент Липманна, пытаясь надеть носок на левую ногу, опустил носок вниз в сторону от ноги и затем стремился надеть его на правую ногу (Liepmann, 1900). Этот тип апраксии был выделен как отдельный синдром Брейном, который дал ему название «апраксия одевания» (Brain, 1941). Он был подробно описан последовательно Экаэном и де Ажуриагеррой в 1942-1945 годах на основе анализа пяти случаев, опубликованных в научной литературе, и пяти собственных случаев.
Апраксия символических жестов. Нарушается использование жестов с символическим значением. Вместо реальных предметов, больные выполняют символические жесты, используя части тела, особенно руки и пальцы. При апраксии символических жестов больной не способен выполнить вербальные команды или имитацию угрожающих движений указательным пальцем, и рука заменяет жест аморфными движениями назад-вперед указательным пальцем и рукой, что не содержит элемента угрозы в намеренном жесте. Похожие затруднения отмечаются, когда больной пытается изобразить поцелуй, помахать рукой на прощанье, отдать
233
честь, как у военных, помахать рукой в знак того, что пора «заканчивать». Такие символические жесты не связаны с реальным намерением в реальной жизненной ситуации и могут рассматриваться как необычные, подобные пантомимическим действиям. Они могут сохраняться, когда больной делает такие движения автоматически, соответственно реальной ситуации, требующей использование таких жестов.
Апраксия нижних конечностей и туловища. Этот тип апраксии характеризуется затруднениями при попытках принимать правильное положение в пространстве нижними конечностями и туловищем для того, чтобы ходить, оставаться на одном месте, сидеть, несмотря на то, что способность к движению нижними конечностями и туловищем сохраняются. В случае менее тяжелых нарушений больной может испытывать затруднения при просьбе продемонстрировать различные позы: боксера, бейсболиста, а также танцевать, кланяться. Апраксия движений походки и туловища отличаются от болезни Паркинсона отсутствием ригидности и шаркающей походки. Для того чтобы описать эти отличия был использован термин *астазия-абазия.* В некоторых случаях при этом типе апраксии проявление болезни ограничивается только нарушениями способности к ходьбе. Денни-Браун подчеркнул *«магнитный тип»* нарушений при апраксии походки, когда ступни больного не могут двигаться, как будто бы они притягиваются магнитом к земле (Denny-Brown, 1958). Подобные затруднения, однако, часто отмечаются и у больных с болезнью Паркинсона.
Мейер и Барон изучали менее тяжелые типы апраксии походки, при этом они просили больного изобразить мимикой толкание мяча ступней (Meyer, Barron, 1960). Гешвинд просил больного встать в позу боксера или игрока в гольф и обнаружил несходство между этим типом апраксии и апраксией нижних конечностей (Geschwind, 1975).
4.1.1.1.2. Нарушения процесса обработки неконвенциональной (необычной) информации
Пантомимическая апраксия. Пантомимическая апраксия связана с нарушениями действий, описывающих предмет, которые используются в отсутствии предмета. В то время как в действиях с реальными предметами имеется в наличии полный состав элементов действия, то пантомимическая апраксия проявляется таким

образом, что главный элемент — реальный предмет — отсутствует, и состав действия неполный. Эти условия похожи на те, которые бывают при зрительной агнозии рисунков предметов с «недостающими» признаками. В таких случаях нормальный, хорошо знакомый и упрощенный состав обычных действий не используется, так что узнавание или действие выполняются с более значительным усилием. У пациента с пантомимической апраксией проявляется нарушение, когда его просят при помощи вербальной команды или жеста изобразить помешивание кофе ложкой. Больной может начать неуклюже двигать рукой назад — вперед или медленно двигать ею по кругу, но он не в состоянии имитировать намеренное движение. Некоторые больные могут вытягивать указательный палец и стараться имитировать этим пальцем движения помешивания. Подобные затруднения могут отмечаться в случаях, когда больной пытается показать, как забивать гвоздь молотком в деревянный брусок или как закрывать дверь ключом.
234
Пантомимические действия труднее выполнить, так как они менее привычны и более уязвимы при поражениях мозга. Так же как и в случаях действий с реальными предметами, пантомимические действия требуют движений в эгоцентричном пространстве, для того, чтобы рука приняла правильное положение, и в аллоцентричном пространстве для имитации движений с воображаемыми предметами. Этот тип апраксии может наблюдаться более часто, чем апраксия относительно знакомых, привычных и простых действий с реальными предметами. В большинстве случаев пантомимической апраксии простые действия с реальными предметами обычно сохраняются, тогда как в некоторых случаях более трудные сложные действия с реальными предметами могут быть нарушены.

Оральная апраксия. Этот тип апраксии похож на пантомимическую апраксию тем, что сохраняются действия в реальной ситуации, но больной не может выполнить вербальную команду или имитацию требуемых действий, которые включают участие губ, языка, лицевых мышц, гортани и верхних дыхательных путей. В тех случаях, когда больной пытается: жевать, сжимать губы, надувать щеки, облизывать губы, сосать соломинку, задувать спичку, высовывать язык, свистеть, нюхать цветок, кашлять, могут отмечаться неправильные ответы. Как и при пантомимической апраксии, использование реальных предметов улучшает действия, такие как: задуть горящую свечу, сосать через соломинку, жевать при еде.

Оральная апраксия часто отмечается у больных афазией Брока и в некоторых случаях афазии Вернике или проводниковой афазии, но может отмечаться и у больных без афазии и наоборот. В наших собственных экспериментах не найдено соотношения между тяжелой степенью афазии и преобладанием оральной апраксии (Tonkonogy, 1986).Она может присутствовать в некоторых случаях апраксии при действиях с реальными предметами (Ажуриагерра, 1960).


Рис. 4.1.1. Тест на праксис позы пальцев руки

Апраксия незнакомых положений пальцев руки. Это тип апраксии похож общими нарушениями положений пальцев руки на символическую апраксию. Но у больных при апраксии символических жестов проявляются нарушения при выполнении вербальных команд или при копировании прежде хорошо знакомых жестов с символическим значением, а затруднения в обучении бессмысленным, незнакомым жестам, проявляются в обучении положениям пальцев руки. Лурия разработал специальные тесты для того, чтобы изучать «целостность кинестетической схемы движений». Один из таких тестов создан для того, чтобы изучать «оптико-кинестетическую организацию сложного движения». Больного просят повторить различные позы пальцев руки, которые показывает специалист, проводящий эксперимент. Еще более трудно для больного повторить жест, когда исследователь меняет положение руки таким образом, что ладонь повернута вниз, а соответственный палец показывает вниз (рис. 4.1.1). При таких условиях больной может испытывать дополнительные затруднения, вызванные необходимостью использовать умственные усилия, чтобы успешно выполнить задачу. Для того чтобы изучать кинестетический компонент в тесте на позы пальцев и исключить зрительные подсказки, больного просят не смотреть на свою руку при попытке изобразить вытягивание указательного пальца и безымянного пальца или мизинца и среднего пальцев, когда остальные пальцы находятся в сжатом состоянии. Больной может испытывать трудности, показывая положение пальцев, или при показе позы использовать другие пальцы.
235

Лурия оценивал этот тест так высоко, что он часто начинал нейропсихологический осмотр больного с использования этого теста (наши наблюдения).
Впоследствии этот тест был формализован для количественной оценки результатов (Pieczuro и Vignolo, 1967; Kimura и Archibald, 1974; De Renzi и др., 1980). Например, применялись 10 образцов подобных поз пальцев руки и больному нужно было их повторить. Результаты оценивались по 3-балльной шкале, которой соответствовали правильный ответ, частично неправильный, совершенно неправильный (Pieczuro, Vignolo, 1967).

4.1.1.2. Идеаторная апраксия

4.1.1.2.1. Нарушения процесса обработки конвенциональной (обычной) информации

Апраксия сложных действий с реальными предметами. Сложные действия состоят из серий действий, которые часто выполняются с разными предметами, и у больных с апраксией сложных действий проявляются нарушения в последова-
236
тельности простых действий и ошибочными включениями элементов следующих частей серии (действия) в предыдущую часть, и наоборот. Больной может совершить неполное движение, сохраняя при этом первое или последующее действие в серии или замедляя переход к следующему движению.
Больной может уметь размешивать кофе в чашке, наливать воду в стакан, зажигать спичку. Нарушения могут отмечаться, когда больной должен налить воду из кувшина с пробкой в стакан. Нужно выполнить несколько шагов, которые включают в себя следующие действия: вытащить пробку, взять кувшин за горлышко, принести кувшин в правильное место рядом со стаканом, наклонить кувшин в правильной позиции и налить воду в стакан. Классическая задача для этого типа апраксии — это зажечь свечу с помощью спички. Больной может уметь вытащить спичку из коробка, но он зажигает ее с неправильной стороны коробка или подносит ее к свече не зажженной; затем больной берет свечу и ударяет ею по боковой стороне спичечного коробка.
Другой пример подобной задачи: нужно взять сахар ложкой из сахарницы, донести до чашки с кофе, положить сахар в чашку, помешать кофе ложкой. Больной может взять ложку и начинать размешивать ею сахар в сахарнице или положить пустую ложку в чашку и помешивать кофе ложкой. Очевидно, что при этом типе апраксии в последовательном порядке действий упускаются некоторые из простых действий. Элементы этих действий могут быть заменены на неправильные простые действия, или же предмет, необходимый для правильного выполнения действия, может быть заменен другим предметом, включенным в сложное действие.
Идеаторная апраксия была первоначально описана на примерах больных с се-нильной деменцией (старческое слабоумие) (Marcuse, 1904; Pick, 1906). Согласно нашему опыту, идеаторная апраксия может наблюдаться обычно у больных на поздней стадии деменции. Как правило, это проявляется среди других нарушений *каждодневных бытовых действий {activity of daily living)* — термин, употребляемый работниками реабилитационной и социальной службы при описании каждодневных функций у больных деменцией. Однако, как было показано позже, идеаторная апраксия может отмечаться у больных без значительных ухудшений познавательной способности и с ограниченным поражением участка мозга левого полушария, подобным повреждениям у больных с афазией (DeRenzi и др., 1966). Но такие случаи являются очень редкими и нуждаются в дальнейшем изучении.

4.1.1.2.2. Нарушения процесса обработки неконвенциональной (необычной) информации

Апраксия незнакомых серий движений руки и пальцев. А. Р. Лурия разработал несколько тестов для того, чтобы изучать нарушения последовательных серий движений (тесты на динамический праксис). Эти тесты добились широкого признания и часто включаются в различные нейропсихологические комплексы тестов. В одном из таких тестов «кулак—ребро—ладонь» от субъекта требуется поместить руку в три разных последовательных позиции по вербальной команде или повторяя движения исследователя. После небольшого обучения обычный субъект выполняет этот тест безошибочно. В случаях с поражением мозга больной утрачивает правильное представление о порядке последовательности элементов
237
или продолжает упорно добиваться выполнения первого элемента, кулака. Для того чтобы протестировать гибкость организации моторного действия в следующих тестах, последовательность может быть изменена на «ладонь—кулак—ребро». Подобные затруднения могут отмечаться во многих других тестах серийных действий, в которых требуется, чтобы больной толкнул свою руку вперед и сложил ладонь в кулак, затем разомкнул и сделал кольцо из большого и среднего пальцев — тест «кулак—кольцо» (Лурия, 1962, 1966).
Впоследствии Кимура использовала специальное приспособление для тестирования последовательности действий. Больному нужно было нажимать кнопку указательным пальцем, тянуть рукоятку и нажимать на рычаг большим пальцем (Kimura,1977). Результаты оценивались по времени обучения и по времени действия и по количеству правильных ответов и ошибок. Кимура классифицировала как ошибки: персеверации, не связанные между собой движения, ошибки в последовательности, незавершенные движения и промедление в выполнении следующего движения. Самой общей ошибкой были признаны персеверации. Де Ренци обнаружил, что демонстрация на картинке последовательности требуемых позиций руки показывала значительное улучшение выполнения заданий, что указывало на роль памяти в восстановлении схемы

движений при затруднениях выполнения задания (DeRenzi et al., 1980; 1983). Лурия подчеркивал, что дополнительные *вербальные инструкции,* заученные наизусть больным, то есть «кулак», «ребро», «ладонь», могут намного улучшить выполнение таких тестов (Лурия, 1962).

Специальные тесты были использованы Кайдановой и Меерсоном для того, чтобы изучать способность научиться серийным движениям пальцев (Кайданова, Меерсон, 1964). Больного просили изобразить серийные движения пальцами, напоминающие игру на пианино, по зрительному образцу или кинестетическому показу (глаза больного закрыты), в которых использовались разные пальцы, например серии из 1-3-2-4; 1-4-2-3; 2-5-3-4 пальцев и т. д. Количество пальцев могло возрастать до пяти, например 2-5-4-1-3, или уменьшаться до трех — 2-5-3. Тест в действительности направлен на изучение серийных движений при *апраксии пальцев.* В случае нарушений больной не в состоянии воспроизводить требуемую последовательность пальцев в серии, то есть 1-3-4-2 вместо 1-3-2-4 или он повторяет первый элемент серий 1, 1, 1, 1, не в состоянии переключиться на следующий элемент. Апраксия серийных движений пальцами обычно является двусторонней. В некоторых случаях она может быть вторичной по отношению к пальцевой агнозии, но может отмечаться и без этой агнозии.

4.1.1.3. Кинетическая апраксия конечностей

Сохраняются сила и объем движений, но, например, движения пальцев утрачивают мягкость, способность к точным движениям и становятся бесформенными. Движения становятся жесткими, угловатыми и неполными. Они производят впечатление небрежности, но сохраняется координация большого пальца и противоположных ему остальных пальцев. Больной в состоянии выполнять простые движения в серии простых и сложных действий, но единственно, что может сохраниться, — это общая схема действий, а простые движения могут стать такими деформированными, что в некоторых случаях больному трудно выполнить точно
238
соответствующие действия. Это выглядит так, как будто движение теряет свою цель, направление становится апраксическим.

Этот тип апраксии был описан как «кинетическая апраксия конечностей» (Liepmann, 1908), «иннерваторная апраксия» (Kleist, 1912, 1934), «мелкокинетическая апраксия» (Ajuriagerra, Hecaen, 1960). Лурия включил этот тип апраксии в более широкий синдром «кинестетической, афферентной апраксии» (Лурия, 1962). Множество названий отражают различие в понимании психологических и физиологических механизмов, стоящих за развитием этого типа апраксии. Но клинические характеристики апраксии одиночных действий остаются похожими на эти описания. На практике же апраксию простых действий трудно отличить от легкой мышечной слабости, и некоторые авторы считают, что синдром не является истинной апраксией (Denny-Brown, 1958).

4.1.2. Апраксия и нарушения процесса переработки информации при повреждениях мозга

Апраксия и агнозия. Некоторые из авторов, которые первыми описывали апраксию как нарушение способности пользоваться предметами, предполагали, что апраксия является результатом нарушения гнозиса (Gogol, 1874). Липманн рассматривал роль оптических, кинетических и тактильных «способностей» в моторных действиях и их нарушениях (Liepmann, 1905, 1908). Роль гностических нарушений в развитии апраксии позже обсуждали Foix, 1916; Shilder, 1935; Kroll, 1910, 1934; Семенов, 1965. Грюнбаум предложил термин «апрактогнозия», чтобы подчеркнуть связь между апраксией и агнозией (Grunbaum, 1930). Лурия предпринимал попытку включить агностические нарушения в понимание и классификацию апраксии (Лурия, 1947, 1962, 1966).

Роль кинетических нарушений. Лурия отделил «кинестетическую, афферентную апраксию» от «кинетической, эфферентной апраксии». Согласно утверждению Лурия, кинестетическая апраксия является результатом нарушений кортикального анализа моторных импульсов и кинестетического синтеза движений. Она отличается от пространственной апрактагнозии сохранением визуальной организации внешних пространственных координат (вверх, вниз, направо, налево), но нарушения затрагивают способность выбирать «нужный набор кинестетических импульсов, осуществляющих движение» (Лурия, 1962, с. 157; 1966, с. 206). Когда больной пытается взять предмет, чтобы застегнуть пуговицу или завязать шнурки, он с трудом находит требуемую позицию руки и, в конце концов, выполняет действие другой рукой. Кинестетическая апраксия проявляется в предметных действиях и в действиях в воображаемой ситуации с отсутствующим предметом (когда больного просят показать, как наливают чай в чашку). Кинестетическая апраксия часто развивается в руке, противоположной полушарию мозга, в котором имеется поражение, однако ее двусторонняя природа может маскироваться параличом другой руки.

Лурия не сравнивает свое описание кинестетической апраксии с классификацией Липманна, но, как нам кажется, кинестетическая апраксия сочетает в себе признаки идеомоторной апраксии и мелокинетической апраксии Липманна с некоторым акцентом на нарушения, присущие мелкокинетической апраксии. В са-
239
мом деле, Лурия подчеркивает сходство роли афферентных нарушений при кинестетической апраксии и «афферентным парезом», описанных Ферстером как утрата дифференцированных движений руки, развитие «движений руки-лопаты», происходящих по причине поражений в постцентральной сенсомоторной области мозга (Foerster, 1936). Но Лурия также отметил, что существует ряд промежуточных нарушений между

«афферентным парезом» и кинестетической апраксией.
Кинетическая, эфферентная апраксия. Это второй тип апраксии по классификации Лурия, *чем-то похожий на идеаторную апраксию Липманна.* Это нарушение в *кинетической организации моторного действия* отмечают в кинетической апраксии. Перед больным встает ряд затруднений, когда *«он переходит от отдельного двигательного акта к... сериям движений того же самого типа, которые образуют двигательный навык или кинетическую мелодию»* (Лурия, 1980, с. 220). Распадается динамика моторных действий, что приводит к нарушениям быстрого и плавного потока последовательных движений в моторном действии. Утрата «сложных двигательных навыков составляет центральный симптом нарушения движений» (Лурия, 1980, с. 220). Больной с кинетической апраксией способен выполнять только одиночные, отдельные движения, и он начинает упорно их повторять, испытывая затруднения при переключении на новые движения. Характерные примеры таких нарушений отмечаются, когда машинистка утратила свои способности печатать с высокой скоростью и начинает двигать одним пальцем от одной клавиши к другой с большим трудом. Другой пример, приведенный Лурия — музыканты, которые утрачивают технику игры.
В дополнение к кинестетической и кинетической апраксии Лурия выделил «пространственную апраксию» или «апрактогнозию» как еще один тип афферентной апраксии, она похожа, если не идентична с аутотопагнозией. Он рассматривает как примеры пространственной апраксии некоторые синдромы, включая дезориентацию на местности, агнозию пальцев Герстманна, оптико-пространственные затруднения при конструктивной апраксии, при аграфии.
Позже, в исследовательских работах, посвященных хватательным движениям, основанных на регистрация потенциалов одиночной клетки *{single cell recording)* у обезьян, была показана особая, возможно, ведущая роль *процесса переработки визуальной информации в моторных действиях.* Эти исследовательские работы описываются в следующих разделах.
Считается, что моторные энграммы действий ограничены в своем «словаре» и связаны с визуальными свойствами действий (см. Rizzolatti et al., 2000).
Моторные энграммы и словарь действий. Особое внимание было уделено описаниям «моторных энграмм» или «моторных схем» действий, которые хранятся в мозгу (Arbib, 1981). Как и при узнавании, эти энграммы или схемы не могут предоставлять точное, «один к одному» описание особых мышечных движений, необходимых для специфических моторных действий, так как такие предоставления требуют огромного объема памяти. Например, такая простая задача, как поднять ложку и положить ее в чашку, чтобы помешивать кофе, не повторяется точно каждый день жизни и зависит от начального положения ложки, местоположения и формы чашки. Движение по поднятию требует соответствующей ориентации руки относительно положения ложки для того, чтобы избежать поднятия ложки
240
в положении «вверх-вниз», так же как и форма положения руки, так, чтобы она соответствовала размерам ложки (Soechting, Flander, 1993; Jeannerod, 1984). В то время как для того, чтобы положить ложку в чашку, ориентация ложки по отношению к руке должна изменяться, и сила прикосновения каждого пальца должна динамично варьироваться (Soechting et al, 1996).
Схематическое описание даже такой простой задачи может помочь добиться существенной экономии объема и доступности «хранилища» для моторных действий. Это хранилище может быть организовано как ограниченное количество «моторных схем» или «словаря» моторных действий. Термин «словарь действий» был предложен Ризолатти для изучения хватательных движений у обезьян (Riz-zolatti, Gentilucci, 1988; Gentilucci, Rizzolatti, 1990).
Движение хватания характеризуется двумя фазами: фазой первоначального открытия и фазой закрытия (Jeannerod, 1988). Во время фазы открытия пальцы складываются соответственно размерам и форме предмета, и запястье приспосабливается к ориентации предмета. Во второй фазе пальцы гибко располагаются вокруг предмета до тех пор, как они его не схватят. Обезьяны наиболее часто используют три главных типа хватательных движений:
1) точное хватательное движение для того, чтобы схватывать маленькие предметы;
2) хватание или захват пальцами для предметов средней величины;
3) хватание целой рукой предусмотрено для больших предметов. Точный захват основывается на противоположной позиции большого пальца
по отношению к указательному пальцу, в то время как хватание пальцами состоит из противоположного положения большого пальца по отношению к остальным. При хватании всей рукой используется противоположение пальцев и ладони.
Согласно утверждениям Ризолатти, моторный словарь хватательных движений может содержать ограниченное число «слов», указывающих общую цель действия, то есть «схватывания», или способ его выполнения, то есть точный захват или хватание пальцами (Rizzolatti, 2000). Другие слова могут указывать разделение моторного действия на сегменты по времени, кодирующее специфические фазы захвата и порядок последовательности действий: открытие руки — закрытие руки.
Регистрация потенциалов одиночной клетки во время хватательных движений показывает, что для

осуществления процесса каждого из трех типов хватания используются разные нейроны.
Эти нейроны расположены в областях F5 и в передней интратеменной борозде *{anterior intraparietal sulcus,* область AIP). Область F5 расположена перед нижней частью двигательной извилины или области Fly обезьян. Имеется большая вероятность того, что F5 — это область у обезьян, гомологичная области Брока или ее части, и ее можно сравнить с областью 44 Бродманна или оперкулярной части третьей лобной извилины (Petrides.Pandia, 1994; Rizzolatti, Arbib, 1998). Область AIP расположена в ростральной половине берега интратеменной борозды (bank of intraparietal sulcus, IPS). Нейроны в этой области становятся активными во время действий руки (Sakata et al.,1995). В анатомических экспериментах было показано, что области F5 и AIP очень сильно взаимосвязаны (Matelli & Lupino, 1997).
241
Визуальные и моторные свойства нейронов F5 изучались в условиях эксперимента, который характеризуется фиксацией объекта 1 после схватывания и объекта 2 без схватывания (Rizzolatti et al., 2000).
При первом условии половина тестируемых нейронов отвечала на фиксацию объекта, и две трети из них показывали избирательность к одному из специфических объектов или к скоплению объектов во время фиксации и хватательного движения.
При втором условии фиксация объекта не следовала за хватательным движением. Но была отмечена сильная активация нейронов, похожая на ответные реакции, которые обычно возникают к моменту схватывания специфического объекта. Это объяснялось тем, что восстановление специфических «слов» в моторном словаре связано с визуальными свойствами представленного объекта. Таким образом, визуальные свойства объектов переводились в потенциальные моторные действия схватывания.
Третье условие требует схватывания объекта в темноте, без зрительных ориентиров. Обезьяны выучили характеристики объекта в ходе многочисленных экспериментов при условиях видимости объекта, и затем видели объект сразу перед началом эксперимента в темноте. Несмотря на отсутствие зрительных ориентиров, нейроны активировались в связи со схватываниями.
В области AIP имеются два класса нейронов:
1) моторные доминантные нейроны;
2) визуальные доминантные нейроны.
Моторные доминантные нейроны проявляют свойства выделения, похожие на свойства нейронов F5. Второй класс нейронов, визуальные доминантные нейроны, сильно активировались во время фиксации объекта и схватывания при условиях зрительной ориентации, но не производили ответную реакцию, когда схватывание происходило в темноте (Sakata et al, 1995).
Согласно модели, предложенной Ризолатти, связь AIP-F5 трансформирует визуальную информацию в действие (Rizzolatti, 2000). Визуальные доминантные нейроны AIP извлекают специфический аспект описания объекта, полученный из сензитивных нейронов трехмерного объекта в задней теменной коре (Shikata et al., 1996). Визуальные нейроны AIP разделяют описание объекта на части, важные для осуществления схватывания, например, ручка кружки, ее основная часть и т. д. Эта информация посылается в F5 с предположениями о возможностях схватывания. Выбор схемы схватывания производится нейронами F5 на основе сравнения информации AIP с сопутствующей информацией (цель схватывания, пространственные отношения с другими предметами, внутреннее движение), полученной из префронтальной области. Схема схватывания передает необходимую информацию в F5 и подкорковые центры для формирования действий схватывания, такие, как открытие руки, закрытие руки.
Модель основана на визуально описываемых моторных схемах, «словаре действий», и она не может полностью противоречить моделям, отражающим роль тактильной, кинестетической информации в моторных действиях. Изучение эффекта пассивности AIP на инъекции мусимола (Gallese et al., 1994) показало, что схватывание рукой, противоположной руке, подвергнутой инъекции, привело
242
к полному неуспеху этого действия или к совершенно неправильному действию. В некоторых случаях достигалось успешное действие схватывания с помощью использования кинестетической информации, полученной посредством тактильного осмотра объекта. Можно предположить, что такая кинестетическая информация может принимать участие в процессе формирования моторных схем или, по крайней мере, в процессе трансформации моторных схем в действие.
В то же время данные, описанные и проанализированные Ризолатти и соавт., указывают на существенную, возможно ведущую роль визуальной информации в развитии моторных схем и словаря действий у обезьян (Rizzolatti et al., 2000). Пассивность AIP на мусимол приводит к нарушению предварительной подготовки к формированию движений руки и позиций пальцев, что чем-то напоминает неточность движений при кинетической апраксии конечностей у человека. Такое нарушение точного захвата у руки, противоположной поврежденному полушарию мозга, было также выявлено в результате инъекции мусимола в F5 (Gallese et al., 1997).
Процесс переработки конвенциональной (обычной) информации в сравнении с процессом переработки неконвенциональной (необычной) информации и словарь действий. *Процесс переработки*

конвенциональной (обычной) информации. Изучение хватательных движений у обезьян указывает на существование вполне определенного ограниченного числа моторных схем или «слов», связанных со схватыванием предметов особых размеров и форм. Эти визуальные качества предмета вызывают ответную реакцию комплекса нейронов, содержащих информацию, ответственную за особые формы схватывания. Такая структура процесса обработки информации может быть очень подходящей для процесса переработки обычной информации, когда предмет, который нужно схватить, хорошо знаком обезьяне, и комплекс визуальных характеристик, необходимых для выбора типа схватывания, точно определен. Нарушение этого обычного типа процесса переработки информации у человека представляет собой апраксию действий со знакомыми реальными предметами, апраксию одевания, апраксию знакомых жестов и апраксию походки. Можно предположить, что нейроны в теменной и, возможно, в лобной области мозга человека содержат в себе отдельные словари действий и комплексы визуальных характеристик, используемых при выборе отдельных «слов» или «инструкций» для выбора определенного типа действий. Для того чтобы описывать типы схем или словарь действий, которые хранятся в мозгу человека, так же как и механизмы их нарушений при различных типах апраксии, необходимы дальнейшие изучения, подобные изучениям движений обезьян.
Конечно, сложность действий у человека предполагает существование намного более сложной структуры словаря действий, по сравнению со словарем действий у обезьян. Это можно показать на примере действия — наливание воды в чашку из бутылки, закрытой пробкой. Это действие нужно разделить на некоторое количество шагов:

- первый шаг — нужно открыть пробку;
- второй — взять бутылку и привести ее в положение, позволяющее налить воду в чашку, не пролив воду мимо чашки.

Затем воду нужно налить до определенного уровня.
243
Каждый шаг в этом действии требует использования различных комплектов «слов» для того, чтобы приспособить их к различным визуальным свойствам предметов, вовлеченных в действие. Такие предметы, как бутылка или чашка, могут отличаться по размеру, по форме, положению в пространстве, и эти отличия могут нуждаться в использовании различных моторных схем, например, для того, чтобы захватить бутылку или поднести бутылку к чашке, поместив ее в подходящее положение, и т. д. Другое действие — одевание — также требует нескольких шагов, но их тип и визуальные свойства могут быть совершенно отличными от задачи налить воду в чашку. Вероятно, что словарь этих действий может быть расположен в разных областях мозга: в теменной области левого полушария — задача налить воду, а в теменной области правого полушария — задача одевания. Эти отличия в локализации будут позже обсуждаться в этой главе.
Можно выделить три уровня реализации действий:

1) уровень простых действий;
2) уровень сложных действий;
3) семантический уровень.

Уровень простых действий описывает элементарные действия, похожие на хватательные действия обезьян. Нарушения на этом уровне могут отмечаться при кинетической апраксии конечностей.
Уровень сложных действий соединяет элементарные действия в простые действия, такие как помешивание сахара в чашке с кофе. Могут быть представлены одиночные элементы, такие как: позиция руки, чтобы поднять ложку или приспособить усилия пальцев к качеству и размеру ложки, тогда как сочетание позиции руки и усилий пальцев представляют собой сочетание одиночных элементов, вовлеченных в простое моторное действие. Их повреждение определяется как идео-моторная апраксия.
На *семантическом уровне* можно использовать сочетания простых действий (как инвариантных кинематических схем) и их последовательную взаимосвязь во времени. Этот тип структуры описывает последовательный порядок действий, передающий их кинематическое описание на уровни простых и сложных действий. Нарушение на семантическом уровне называется идеаторной апраксией.
Эта классификация действий помогает настроить оценку и использование визуальных свойств предметов на выбор типа действий из словаря. Можно предположить, что визуальные характеристики предмета, нужные для простых действий, отличаются от таких же характеристик, требующихся для сложных действий и действий на семантическом уровне. Возможно, что действия на семантическом уровне нуждаются в более общем описании предмета по сравнению с важностью некоторых особых визуальных характеристик, необходимых для хватательных движений. Вот почему общее ухудшение познавательной способности может значительно усилить идеаторную апраксию, не оказывая существенного влияния на развитие идеомоторной апраксии или кинетической апраксии конечностей.
Процесс переработки неконвенциональной (необычной) информации. Процесс переработки обычной информации является важным путем, чтобы добиться экономии в операциях, обслуживающих действия. В ходе обучения обычные описания часто повторяющихся действий упрощаются тем, что приспосабливаются
244
к знакомым шагам этого действия. Однако обычный комплекс операций нарушается или разрушается, когда

изменяются условия действий, и пропадают некоторые важные элементы действий, например в пантомимических действиях или в новых действиях, не выученных прежде.
Например, пантомимические действия могут производиться с помощью использования частей относительно автоматических, выученных действий. Этого можно добиться разложением моторной схемы действия на части и использовать некоторые части для того, чтобы имитировать действие без использования предметов. Полную схему действия размешивания сахара в чашке кофе можно разложить таким образом, что одиночное действие размешивания остается отделенным от предыдущих и последующих элементов действия, таких как захватить ложку, придать ей подходящее положение для того, чтобы взять сахар из сахарницы, и т. д. Такое разложение моторной схемы требует особых операций, подобных операциям разложения предмета на части и реконструирования в процессе восприятия. Известно, что имитация невозможна для обезьяны, так что эти операции, подчеркивающие имитацию, существуют только в мозгу человека. Они нуждаются в особом исследовании.
Другой комплекс операций необходим для того, чтобы выучить схему действий в тесте повторения поз пальцев и руки или повторения серий поз руки в тестах Лурия. Такое обучение может быть основано на кинестетической информации, так же как и на визуальной, используемых в ходе реконструкции действия, и последовательности одиночных элементов, включенных в действие. Чтобы осуществить повторение элементов, составляющих действие, должен быть создан особый словарь. В этом процессе также должна приниматься в расчет при проведении будущих исследованиях роль основной части действия, так как комплекс операций, лежащих в основе действия, может также отличаться в зависимости от типа пространства, где происходит действие. Это может быть аллоцентрическое, экстракорпоральное пространство, относительно независимое от пространства тела, такое как в действиях, когда нужно налить воду из бутылки в стакан. Другой тип действий может производиться в эгоцентричном пространстве, тесно связанном с образом тела, как процессе одевания или в тесте поз пальцев руки. Хранилище моделей этих действий может быть расположено отдельно, так что развитие апраксии действий в аллоцентрическом пространстве и апраксии действий в эгоцентричном пространстве может зависеть от различной локализации поражений мозга.

4.2. Конструктивная апраксия

Конструктивная апраксия определяется как нарушения рисования или конструирования предметов и геометрических фигур по вербальной команде или при копировании. Липманн описал этот тип нарушений при обследовании его первого пациента с апраксией, как одно из проявлений идеомоторной апраксии, что заключалось в неспособности копировать простые фигуры (квадрат, круг) (Liep-mann, 1900). Клейст выделил эти нарушения рисования и конструирования в отдельный синдром под названием «оптическая апраксия» (Kleist, 1912). Впоследствии Клейст использовал название «конструктивная апраксия», и другие
245
авторы стали рассматривать конструктивную апраксию как изолированный синдром (Poppelreuter, 1914-1917; Strauss, 1924).
Конструктивная апраксия явно отличается от других типов апраксии задачами нарушаемых действий. У больных при этой апраксии проявляются нарушения в способности срисовать или нарисовать по памяти предметы или геометрические фигуры, в то время как при других типах апраксии действия требуют манипуляций с реальными или воображаемыми предметами и (или) частями тела.

4.2.1. Клинические аспекты

Больные с конструктивной апраксией не могут нарисовать или построить из блоков геометрические фигуры или предметы. Нарушения могут проявляться в виде затруднения при рисовании или постройке общего контура, конфигурации фигуры или предмета. Это может быть вызвано нарушением процесса описания иерархии частей, разложенной на части фигуры или предмета. Другой тип нарушений может отражать затруднения в описании структуры фигуры или неизменных свойств предмета и их взаимосвязи.

4.2.1.1. Нарушения процесса переработки конвенциональной (обычной) информации

Нарушения затрагивают способность больных локализовать описания модели в хранилище, вызывать это описание и трансформировать его в соответствующие действия рисования или постройки. Вербальное кодирование предмета или фигуры помогает в поисках подходящей модели в хранилище.
Конструктивная апраксия при рисовании геометрических фигур и предметов. Больной с конструктивной апраксией не способен нарисовать предмет без образца или скопировать его. В более тяжелых случаях может нарушаться *процесс переработки обычной информации.* Больной может испытывать затруднения при копировании таких простых фигур, как окружность, квадрат, треугольник. Действие по рисованию этих фигур является выученным и вербально кодированным. Больной может нарисовать овал вместо окружности. Когда перед больным ставится задача нарисовать треугольник по вербальной команде или скопировать его, он рисует треугольник с одним открытым углом. Затруднения могут быть более весомыми в случаях более сложных фигур, таких как многоугольник или контур звезды. Изображение звезды может быть упрощено до изображения пересечения двух линий или неправильного квадрата. Подобные затруднения могут отмечаться, когда требуется построить квадрат или треугольник из деревянных палочек.

Когда больного просят с помощью вербальной команды нарисовать или скопировать животного, изображение мужчины или женщины, лицо, он рисует деформированную фигуру, которой не достает важных частей, и помещает некоторые части в неправильном месте. Рисуя лицо, больной может нарисовать неправильный контур лица или поместить один глаз вне контура или нарисовать глаз в форме прямоугольника (рис. 4.2.1).
246

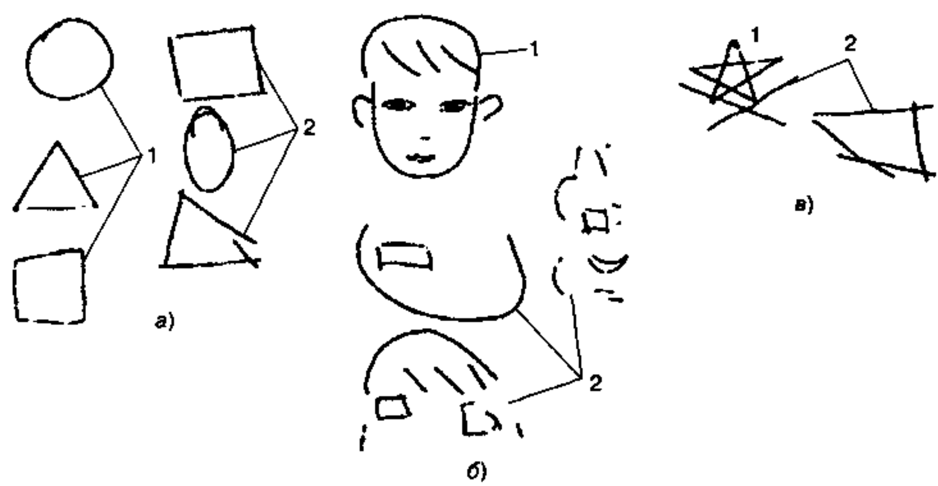


Рис. 4.2.1. Копии геометрических фигур и контур лица, нарисованные больным с конструктивной апраксией, развившейся после инсульта 1 - образец; 2 - копии: а) окружность, треугольник и квадрат скопированы с минимальными ошибками, но их пространственная взаимосвязь изменена; б) значительные ошибки при копировании лица; в) при первой попытке звезда скопирована как квадрат, в результате другой попытки получились две перекрещивающиеся линии

В других случаях контур лица нарисован правильно, но пропущен рот, в то время как уши помещены за пределы контура. Нарушения также отмечаются при рисовании дома, мебели. Внешний контур дома может быть нарисован без окон или без дверей или части дома помещены в неправильную пространственную позицию. Особенно трудно больному нарисовать картинку трехмерного предмета, больной может нарисовать стол с четырьмя ножками в четырех углах, но в рисунке не отражается трехмерность.

4.2.1.2. Нарушения процесса переработки неконвенциональной (необычной) информации

Нарушения *процесса переработки необычной информации* может отмечаться, когда больного просят скопировать незнакомые ему геометрические фигуры, которые не имеют образцов в хранилище моделей и должны относиться к процессу структурного описания и краткосрочного хранения в качестве модели для рисования или строительства. Вербальное кодирование не существует для незнакомых предметов или фигур и не может использоваться в ходе процесса переработки необычной информации (рис. 4.2.2).

Особенно трудно рисовать такие фигуры, когда убирается образец, и больному приходиться рисовать его по памяти (краткосрочная память). Также трудно построить незнакомые фигуры при помощи деревянных палочек. Комплексная фигура Rey-Osterreich представляет особые трудности для копирования и запоминания. Фигура широко используется в нейропсихологических тестированиях при
247
конструктивной апраксии. Больной может быть в состоянии скопировать модель или нарисовать по памяти детали фигуры, но общий контур, рамка фигуры пропущены или рисунок может быть фрагментирован на отдельные детали. В других случаях рамка сделана правильно, но пропущены детали или нарисованы неправильно (Kimberg, 1998).

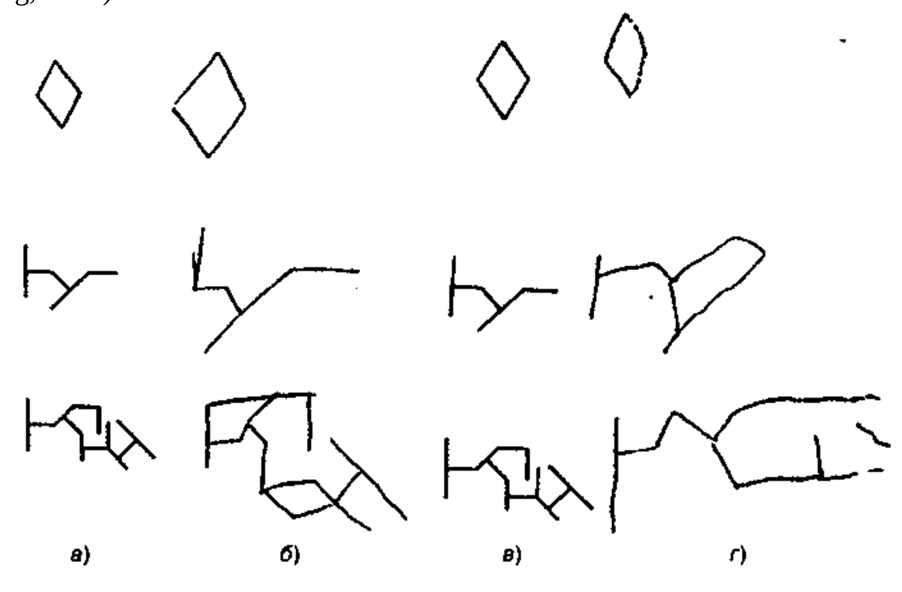


Рис. 4.2.2. Копии вербально кодированных (верхний ряд) и вербально не кодированных геометрических фигур (второй и третий ряды), сделанных больными с конструктивной апраксией
а) - образцы; б) - копии рисунков 61-летнего больного с дефектной шизофренией; в) - образцы; г) - копии рисунков 49-летнего больного с деменцией, развившейся после попытки самоубийства с помощью передозировки инсулина

Конструктивная апраксия часто сочетается в последующем с афазией, отдельными элементами или полным синдромом Гертсманна, пространственной агнозией (Hecaen, Albert, 1978).

4.2.2. Конструктивная апраксия и нарушения процесса переработки информации при повреждении мозга

Нарушения в рисовании и постройке фигур проявляются в *упрощении* фигур, *уменьшении количества деталей,* а также в пропуске или искажении таких важных деталей, как уши или глаза, при попытке копирования лица или попытке нарисовать его по памяти (рис. 4.2.1). В других случаях рисунок включает в себя *искажение и фрагментирование контура фигур, в то время как большинство деталей включено в рисунок, но их пространственная взаимосвязь искажена, а вертикальные и горизонтальные оси фигуры смещены и нарушены.*

248

Больной рисует фигуру в правом верхнем углу или нижнем левом углу страницы. В некоторых случаях наблюдается феномен «включения», когда больные делают рисунок прямо на образце или очень близко от образца (Mayer-Gross, 1935-1936).

Некоторые авторы подчеркивают, что упрощение и неполнота рисунков может рассматриваться как нехватка *конструктивного праксиса,* тогда как нарушения пространственных взаимосвязей в рисунках относятся по своему первоначальному происхождению к нарушению восприятия при некоторых видах *«пространственной агнозии»* (MacFee, Zangwill, 1960; DeRenzi, Faglioni, 1967; Gainotti et al, 1970; Swindell et al., 1988; Kirk, Kertesz, 1989; см. Kirk, Kertesz, 1994).

Конструктивная апраксия отличается от других типов апраксии главными задачами действий, которые нарушаются. Действия при этой апраксии имеют целью рисунок предмета, в то время как при апраксии конечностей нарушаются действия с предметами, реальными или воображаемыми. В этом смысле конструктивная апраксия наиболее тесно связана со зрительной агнозией. Визуальные свойства предмета также играют некоторую роль в других типах моторных действий, представляющих собой манипуляции с предметами, как это показали исследования хватательных движений у обезьян (см. обсуждение в главе 2, разделе «Агнозия действий»). Однако моторная схема действия или словаря действий играет главную роль в выполнении таких действий. При конструктивной апраксии моторные схемы процесса рисования только частично отражают визуальные свойства предмета, важные для его восприятия. В то же время, схема может быть основана на разделении предмета на части, что похоже на процесс строительства моторных схем для манипуляции с предметами.

Конкретная структура *моторных схем* процесса рисования остается неясной. Она может включать простые черты предметов, такие как прямые и кривые линии, а также их ориентацию или состоять из более сложных контуров, построенных из этих простых черт. Таким образом, может сохраняться способность к рисованию простых черт, в то время как при рисовании контуров могут происходить нарушения, как это было уже замечено во многих случаях конструктивной апраксии. Возможно, что подобно операциям для хватательных движений у обезьян, операции, лежащие в основе процесса рисования, включают в себя моторные нейроны, которые содержат моторные схемы, используемые в ходе действия рисования, и визуальные нейроны, обеспечивающие моторные нейроны информацией визуальных свойств предмета, необходимых для его рисования. Главная функция визуальных нейронов состоит в извлечении из реального предмета описания черт и характеристик, необходимых для нахождения соответственной моторной схемы для действия рисования.
Визуальные нейроны, вовлеченные в процесс рисования, могут, в одном случае, выполнять функцию раздельного (аналитического) описания воспринимаемых предметов или фигур в виде простых частей или признаков, такие как сегменты простых линий, необходимые для рисования. Сегменты линий могут соединяться в *иерархию черт,* таких как углы и вертикальные линии. Дальнейшее соединение в структуру высокого уровня может происходить с целью определения треугольника или прямоугольника, из которых могут формироваться контур предмета

249

или фигуры. Повреждения этих операций могут привести к нарушениям в рисунке, например, общей конфигурации, контура предмета или фигуры.

Другой подход основан на соединении описания инвариантных свойств частей предмета или фигуры и описания взаимосвязи внутренних частей. Например, лицо может описываться его простыми инвариантными свойствами, такими как два глаза, два уха, один рот, в то время как пространственные взаимосвязи внутри и типичный контур лица могут помочь определить предмет как лицо. Нарушение этого типа описания предмета может проявляться в качестве утраты некоторых инвариантных свойств при рисовании лица, таких как глаз или ухо или в неправильном расположении этих инвариантных свойств по отношению к контуру лица, которое нарисовано правильно, так как сохранена иерархия черт.

В обоих подходах нарушение действия рисования главным образом связано с *нарушениями зрительного восприятия,* так как основное нарушение затрагивает операции анализа при описании предмета или фигуры, необходимые для выбора подходящей моторной схемы для рисования. Однако восприятие предметов и фигур может сохраняться, так как оно основано на сохраненном описании предмета или фигуры для визуального узнавания в хранилище моделей. В то же время, процесс аналитического описания предмета для рисования может нарушаться, что ведет к конструктивной апраксии, вызванной специфическими нарушениями зрительного восприятия, не имеющих отношения к развитию зрительной предметной агнозии.
Отсутствие зрительной предметной агнозии можно также предположить в случаях, когда конструктивная апраксия вызвана первичным плохим функционированием *моторных нейронов,* содержащих моторные схемы рисования. Однако регистрация потенциалов единичной клетки во время хватательных движений у обезьян показала, что визуальные и моторные нейроны расположены в одинаковых корковых областях теменной доли. Вот почему крайне маловероятно, что поражение коры может отдельно повредить моторные нейроны, не затронув визуальные нейроны этой же области.
В других случаях повреждение затрагивает первичные операции, используемые при описаниях предметов и фигур в процессе их восприятия. Это может привести к развитию зрительной агнозии предметов, сопровождаемой конструктивной апраксией, так как визуальные нейроны будут не способны использовать это поврежденное описание для того, чтобы извлечь черты, необходимые для выбора моторной схемы действия рисования. Вот почему и конструктивные нарушения, и зрительно-перцептивная дисфункция могут обнаруживатся у одних и тех же больных с поражением мозга, что указывает на общие механизмы, лежащие в основе их развития (Piercy, Smyth, 1962; DeRenzi, Faglioni, 1967; Arena, Gainotti, 1978; Kirk, Kertesz, 1989), особенно у больных с апперцептивной агнозией предметов. У больных с ассоциативной агнозией предметов основное повреждение связано со сравнением описаний предметов с их моделями в хранилище, в то время как сохранного описания этих моделей в хранилище может быть достаточно для извлечения основных черт, необходимых в процессе рисования. Таким образом, конструктивный праксис может сохраняться или только слегка ослабляться.
250
Общие операции, связанные с восприятием или рисованием незнакомого прежде предмета или фигуры, могут также включать в себя разложение их на части и описание их в краткосрочном хранилище. Повреждение таких операций может привести к нарушениям действия рисования или узнавания новых или менее известных фигур или предметов, что типично для расстройств процесса обработки необычной информации. Так же как и в случаях с хорошо знакомыми предметами и фигурами, структурные описания незнакомого предмета или фигуры, разложенных на части в хранилище памяти, могут отличаться, если возникает намерение использовать их для распознавания или для рисования.
Нарушения процесса структурного описания фигуры или предмета могут объяснять феномен «включения». Больной не в состоянии производить или извлекать из хранилища эталонов описания предмета, которое основано на его анализе, и пытается заменить это структурное описание предмета его «рабским» копированием, локализуя свой рисунок в пространстве образца, что было названо феноменом «включения» *(close-in).*

4.2.3. Анатомические аспекты

Апраксин верхних конечностей. *Идеомоторная и идеаторная апраксия. Поражения левого полушария.* Липманн отметил преобладание поражений левого полушария мозга у больных с ведущей правой рукой (правшей) при развитии ап-раксии конечностей (Liepmann, 1905). Он обнаружил апраксию конечностей у 20 из 41 больных (имеющих ведущую правую руку) с правосторонней гемиплегией, что указывает на поражение левого полушария, и ни у одного из 42 больных с левосторонней гемиплегией, произошедшей в результате поражения правого полушария.
Результаты этих наблюдений были подтверждены исследованиями Экаэна на большой группе больных (415 случаев) с поражениями позади Ролландовых извилин (Несаеп, 1962, 1972). Идеомоторная и идеаторная апраксия была обнаружена только у больных с поражениями левого полушария или двухсторонними поражениями. Высокая частота случаев апраксии у больных с поражениями левого полушария, по сравнению с низкой частотой случаев аналогичного заболевания у больных с поражениями правого полушария, также подчеркивается в ряде работ (DeRenzi 1968, 1980; Aleksander, 1992).
Роль поражений левого полушария мозга в развитии апраксии конечностей также подтверждается частыми сочетаниями апраксии конечностей с афазией. Ажуриагерра и соавт. обнаружили, что афазия имелась у 10 из 11 больных с идеаторной апраксией (Ajuriaguerra et al, 1960). Гудглас и Каплан проводили целый ряд тестов в группе больных с афазией, с использованием предметов, пантомимических и символических жестов, и сравнивали результаты с результатами группы из 19 больных с поражениями мозга, по своему происхождению не связанными с афазией (Goodglass, Caplan, 1963). Более тяжелые формы апраксии были обнаружены в группе больных с афазией, и апраксия была более заметной у больных без афазии и с поражениями левого полушария мозга, по сравнению с подобными больными с поражениями правого полушария. Это указывает на роль поражения левого полушария в развитии апраксии. Де Ренци и соавт. проводили исследова-

251
ние с использованием одного и более предметов с 160 больными с поражениями левого полушария, включая 127 больных с афазией, и 45 больными с поражениями правого полушария (DeRenzi et al, 1968). Нарушение действий при использовании предмета было обнаружено у 43 больных, что составляет примерно 34% из 127 больных с афазией и у 2 больных, что составляет 6% из больных без афазии с поражением левого полушария, в то время как группа больных с поражением правого полушария выполняла тесты на контрольном уровне.
Высокую частоту связи между апраксией и афазией невозможно объяснить только простым влиянием афазии на развитие апраксии, так как случаи апраксии без афазии описаны многими авторами. Кертез и Ферро изучали 177 случаев поражений левого полушария в результате инсульта. В большинстве случаев при наличии афазии (только в четырех случаях это была тяжелая форма афазии) в тесте произвольных движений были показаны нормальные результаты (Kertesz, Ferro, 1984). Селнес и др. описывают случай быстрого выздоровления при нарушении речи, в то время как апраксия оставалась постоянной (Seines et al., 1982). Другая возможность — это расширения поражений левого полушария в классических речевых областях вокруг сильвиевой борозды и прилегающих областей в той же зоне, связанной с развитием апраксии. Также вероятно, что нарушения операций в пространстве и во времени лежат в основе обеих — апраксии и афазии. Кимура подчеркивала, что нарушения в общем комплексе процессов могут быть связаны с расстройствами способности организовать во времени моторные действия и речь (Kimura, 1982). Кимура подразумевала, что нарушение способности речи является ведущей причиной повреждения внутри сложной системы моторного контроля.
Однако отсутствие прямой взаимосвязи между афазией и апраксией в серии случаев не противоречит возможности того, что общие операции лежат в основе некоторых аспектов контроля за пространством и временем в моторных действиях и речи, таких как в случаях с проявлениями так называемой семантической афазии, описанной Хэдом, в случаях с поражением в левой теменной области (Head, 1926). Но некоторые аспекты контроля операций «пространство—время» могут отличаться для моторных действий и языка, что ведет к развитию изолированной апраксии или изолированной афазии, зависящих от нарушенных аспектов, лежащих в основе операций «пространство—время».
Поражения теменной доли и области, прилегающей к теменной доле. С тех пор как Липманн описал апраксию, многие авторы связывали развитие различных типов апраксии конечностей с поражением в теменной доле левого полушария. Липманн подчеркивал, что у его больного, правительственного чиновника, страдавшего выраженной идеомоторной апраксией левой руки, вскрытие обнаружило размягчение мозга, распространяющееся от надкраевой извилины до верхней теменной области в левом полушарии (Liepmann, 1905). Последнее поражение могло быть причиной развития мягкой диспраксии в правой руке. Апраксия очень часто проявляется в тяжелой форме в обеих руках, когда обнаруживается широкое поражение в надкраевой извилине левого полушария (Stauffenberg, 1911; Kroll, 1910).
52
Некоторые авторы подчеркивают роль поражений в области стыка теменной и височной долей в развитии апраксии конечностей. Согласно утверждению Фуа, идеомоторная апраксия является результатом размягчения тканей в бассейне теменной ветви артерии угловой извилины, в то время как идеаторная апраксия развивается вслед за поражением височной ветви той же артерии (Foix, 1916). Ажуриагерра и соавт. связывали развитие идеомоторной апраксии с поражением в теменной и височной областях, а идеаторную апраксию они связывали с поражениями в большой степени в задних отделах теменной и теменно-височной областей (Ajuriagerra et al., 1960). Хейлман описал состояние трех больных с выраженной афазией и особым типом апраксии конечностей, при которой больные не выполняли вербальные команды, сохраняя при этом способность к выполнению имитации действия с использованием реальных предметов правой или левой руками (Heilman, 1973). Радиоизотопное сканирование одного из больных обнаружило патологию в угловой извилине левого полушария. В этих случаях Хейлман предполагал распространение поражения до задней части T1, учитывая присутствие выраженной афазии во всех трех случаях.
После публикации Липманна о роли поражений теменной доли в развитии апраксии, в научной литературе стали появляться описания случаев с отсутствием апраксии при сходной локализации поражения. Такие негативные случаи описывались в работе Монакова (von Monakow, 1914). В одном из случаев пулевое ранение затронуло левую надкраевую извилину, но поражение было не очень большим и распространялось только на переднюю часть интратеменной полоски, частично сохраняя надкраевую извилину. Спустя два года после повреждения отмечалось отсутствие апраксии, и никаких данных о апраксических дефектах не было найдено в истории болезни, в которой записывалось состояние больного сразу же после повреждения мозга. В другом негативном случае, больной страдал от наследственной эпилепсии, и при хирургическом вмешательстве в ходе лечения была обнаружена большая область атрофии в левой теменной области, разрушающая кору нижней части надкраевой извилины, большую часть угловой извилины и заднюю треть первой височной извилины. Однако Монаков писал о том, что в этом случае были отмечены преходящие апраксия и аграфия сразу после хирургической операции. Также в этом случае надо было взять в расчет роль развивающейся компенсации функции.
Развитие за последние десятилетия компьютеризованной томографии мозга сделало возможным изучение

анатомии поражений в большом количестве случаев поражений в теменной области левого полушария. Серии случаев с такой локализацией поражения были описаны рядом авторов. Бассо и соавт. описали результаты тестирования случаев идеомоторной апраксии и КТ сканирования у 123 больных с поражениями левого полушария, вызванными инсультом (Basso et al., 1980). Больных просили имитировать десять различных одиночных жестов левой рукой. Результат каждого действия был определен количественно с помощью баллов с максимальной оценкой 20 за все десять действий. Максимальный балл апраксии был 17, а средний балл 12 разделил больных на группы с легкой и тяжелой апраксией. В большинстве случаев поражения мозга, которые можно было увидеть при сканировании КТ, были расположены на стыке Ролландовой извилины и сильвиевой борозды. *Автор обнаружил, что поражения мозга у больных*
253
с апраксией соответствовали классическому виду локализации апраксии и включали переднюю, центральную, супрасильвиеву и ретророландические области левого полушария мозга. Однако профили поражений были похожими в группах больных с идеомоторной апраксией (48 человек) и больных без апраксии (75 человек), и это привело к заключению, что критическими факторами для развития апраксии могут быть не столько локализация поражений, сколько разрыв этими поражениями связей проходящих через среднюю часть мозолистого тела в правое полушарие. Авторы признавали роль размеров поражения, подчеркнув некоторую очевидность более обширных поражений в случаях идеомоторной апраксии. В самом деле, они обнаружили, что по сравнению с больными без апраксии, поражения у больных с тяжелой апраксией были более обширными и часто затрагивали глубоко белое вещество. Сравнение шести случаев из каждой группы с небольшими поражениями не обнаруживало отличий в локализации поражений в левом полушарии мозга. Количество левшей или правшей в каждой группе больных в документе не упоминается, и перемена доминантности полушария может играть решающую роль в отсутствии апраксии в некоторых случаях с небольшими поражениями.
Кертез и Ферро представили результаты исследований большой серии из 177 больных с инсультами, результатом которых было поражение левого полушария мозга, и с отсутствием апраксии во многих случаях с типичными для апраксии поражениями в левой теменной коре (Kertesz, Ferro, 1984). Авторы включили в тест ряд из 20 действий: символические жесты, пантомимические действия и действия с одиночным предметом. Максимальный балл был 60, а максимальный балл при апраксии был 49,7. Тяжелые, средние и легкие повреждения были разделены баллом, не превосходящим 18, 36 и 49,7 соответственно. *Было обнаружено, что тяжесть апраксии имела положительное соотношение с размером поражения.* Авторы особенно подчеркивают роль поражений, затрагивающих продолговатые тракты белого вещества (теменно-лобные, затылочно-лобные и волокна передней части поясной извилины) в случаях с апраксией скорее, чем поражения в теменной коре. Гешвинд сделал подобные предположения в 1965, 1975 годах. По его мнению, поражения фасцикулярной дужки и надкраевой разъединяют область Вернике, имеющую большое значение для понимания вербальных команд, с корковыми моторныхми ассоциациями в среднелобных областях, которые очень важны для программирования движений. Так как имитация жестов может не требовать процесса вербальной обработки, Гешвинд обсуждал возможность того, что фасцикулярная дужка также обеспечивает оптикомоторные связи. Это может играть решающую роль в тяжести и постоянном уровне апраксии, особенно если брать в расчет преходящую природу апраксии во многих случаях с ограниченными поражениями в нижней теменной области левого полушария мозга.
Подчеркивается также, что апраксия может быть результатом повреждения визуальных нейронов, задействованных в выборе моторных схем, используемых в действиях. Такие нейроны были обнаружены с помощью регистрации потенциалов единичной клетки у обезьян в теменной области AIP и фронтальной области F5 у обезьян. Похоже на то, что эти нейроны должны присутствовать у человека в соответствующих теменных и лобных областях, особенно, если принимать
254
в расчет сложность моторных действий, требующих очень тонкого визуального ведения у человека.
Поражения мозолистого тела. Особое внимание следует обратить на локализацию поражений при односторонней апраксии конечностей, которая может проявляться в левой руке в случаях *поражений* мозолистого тела у больных с ведущей правой рукой. *Каллозальная апраксия* была первоначально описана Липманном и Масс у больных с неспособностью выполнять пантомимические действия левой рукой и неуклюжестью при использовании реальных предметов правой рукой (Liepmann, Mass, 1907). В этом случае мозговое размягчение занимало переднюю часть мозолистого тела, не затрагивая валика мозолистого тела. Гешвинд и Ка-план в 1962 году описали случай больного с поражениями мозолистого тела и неспособностью выполнять вербальные команды левой рукой, в то время как сохранялись действия имитации и действия с использованием реальных предметов. Затруднения при имитации по вербальной команде также описывались Граф-Рэдфорд с сотр. у больного с разрывом левой перикаллозальной аневризмы (Graff-Radford et al., 1987). Аневризма была успешно клипирована. МРТ мозга сразу же после разрыва и четыре месяца спустя обнаружили, что кровоизлияние повредило колено и большую часть основы мозолистого тела, не задев подушку и ростральную часть Подобная схема апраксии, проявляющейся в действиях по вербальным

командам, выполняемых левой рукой, была описана у больных с коммисуротоми-ей для лечения эпилепсии (Gazzaniga et al., 1967; Zidel & Sperri, 1977; Volpe, 1982). Уотсон и Хэлман в 1983 году представили больного-правшу с более тяжелой ап-раксией конечностей, который не мог выполнять действия левой рукой по команде, а также не мог выполнять имитацию или действие с использованием реальных предметов (Watson, Heilman, 1983).

Поражения, которые отвечают за развитие апраксии, обычно располагаются в *передних частях и колене мозолистого тела и не затрагивают подушку.* Вероятно, что развитие апраксии на вербальные команды с сохранением моторных действий связано с зрительно-моторными задачами, которые могут иметь отношение к незатронутой задней подушке в большинстве случаев каллозальной апраксии. В таких случаях информация для действий, связанных с зрительно-моторными задачами, передается от левого полушария к правому через сохраненную заднюю подушку.

Поражения лобной области. О роли поражений *лобной доли* в развитии апраксии конечностей было впервые заявлено Пиком в 1905 году, который описал «лобную персевераторную апраксию». Вильсон в 1908 году указывал на возможность развития апраксии у больных с поражениями лобной доли. Клейст в 1934 году описывал «апраксию последовательных действий», имеющую отношение к поражениям в лобной доле, в области 10 Бродманна.

Роль поражений лобной доли в развитии апраксии конечностей также была подтверждена данными, представленными Де Ренци и Луччелли в 1988 году, которые изучали 20 больных с поражением левого полушария мозга с последовательными ударами в 16 случаях и в 4 случаях опухоли мозга (DeRenzi, Lucchelli, 1988). Тест на апраксию включал действия с использованием одного предмета и более одного предмета, пантомимические действия, символические жесты и имитацию статических и последовательных движений руки и плеча. Не было найдено

255

никакой значительной взаимосвязи между нарушениями при тестировании движений имитаций, считающихся проявлениями идеомоторной апраксии, и нарушениями при тестировании с использованием одного предмета и более одного предмета, которые считаются признаками идеаторной апраксии. КТ-сканирование обнаружило поражения в теменной области у 4 больных и в теменно-височной области у 5 больных, в височной области у 2 больных и затылочное поражение у 1 больного. Поражения вне области классической локализации в теменной и соседних с ней областях были обнаружены у 6 больных с поражениями переднего отдела лобной доли (инсульт у 4 больных и опухоль у 2 больных); поражения, расширенные до инсулы в 3 случаях, и до височной доли в 1 случае. Присутствие небольшого нарушения наблюдалось в случаях поражения лобной доли. Гематома в правых подкорковых узлах была найдена у 1 больного. В этом случае можно было бы предположить вероятность повреждения лобной доли, вызванного гематомой. КТ-сканирование было отрицательным у 1 больного.

О двухсторонней апраксии конечностей у двух больных с ведущей правой рукой и поражением в лобной доле в *дополнительной моторной области* отмечалось в отчете Уотсона и соавт. (Watson et al., 1986). В обоих случаях апраксия ограничивалась переходными жестами. Rothi и др. в 1994 году обсуждали: имеет ли отношение в таких случаях апраксия к нарушениям перекодирования «пространство — время» в иннервационной схеме, адаптирующейся к настоящим условиям окружающей среды.

Роль поражений лобной доли в развитии апраксии также подтверждается исследованиями хватательных движений у обезьян (Rizzolatti et al., 2000). Апраксия хватательных движений наблюдалась после инъекции мюсимола в теменную область AIP и область F5 (Gallese et al., 1997). Однако отличия между теменной и лобной апраксией остаются неясными. Похоже, что лобная апраксия у человека главным образом связана с процессом обработки необычной информации серийных действий, тогда как теменная апраксия первично затрагивает выученные действия.

Субкортикальные (подкорковые) поражения. В случаях *субкортикальных поражений базалъных ганглиев и (или) таламуса,* если не затронуты значительно пути белого вещества, апраксия отмечается редко (Basso et al., 1980; Agostony et al., 1983; Rothi et al., 1988; DeRenzi, Luccheli, 1988). Апраксия в этих случаях обычно бывает слабовыраженной, и при этом учитывается, что патологическими процессами затронуто прилегающее белое вещество и кора.

Различия в локализации поражения при идеомоторной и идеаторной апрак-сиях. При изучении анатомических взаимоотношений между идеомоторной и идеаторной апраксией появляются отличия. В случаях с идеомоторной апраксией часто отмечается тенденция к все более передней локализации поражения вокруг надкраевой извилины. Развитие идеаторной апраксии часто связывается с более задними и более обширными поражениями вокруг угловой извилины (Foix, 1916; Liepmann, 1920; Morlaas, 1928; Ajuriagerra, 1960) или с более диффузными односторонними и двухсторонними поражениями мозга, как в случаях с двухсторонними инфарктами в задних отделах, глубокой кортикальной атрофией при болезни Альцгеймера и болезни Пика, опухолями (Pick, 1905; Dejerine, 1914; Denny-Brown, 1958; Ochipa et al., 1992; Rothi et al., 1994).

256

Конечно, из этого не может выводиться заключение о первичной роли поражения в угловой извилине левого

полушария мозга, так как клинические проявления идеаторной апраксии, являющейся результатом такого поражения, могут быть расширением поражения в другие структуры мозга.
Локализация поражения при апраксии конвенциональных (привычных) и неконвенциональных (непривычных) действий. Кертез и Ферро показали, что локализацию поражения при выраженной апраксии можно обнаружить в 9 случаях с первичными субкортикальными поражениями, главным образом, в лобной доле и в 3 случаях в теменной доле, с вовлечением коры в 2 случаях (Kertesz, Ferro, 1984). Эти 9 больных также страдали от моторной афазии и правосторонней гемиплегии. Вероятно, что в этих случаях действия с реальными предметами по большей части сохранялись, так как баллы апраксии для 7 из 9 больных колебались от 26 до 33, с нижней границей 32, для слабой степени тяжести апраксии. *Это указывает на вероятность того, что поражения за пределами левой теменной области могут привести к первичным нарушениям праксиса непривычных действий, таким как нарушения имитации и символических жестов, в то время как развитие обычной апраксии связано, главным образом, с поражениями в нижней части левой теменной доли у больных с доминантной правой рукой.*
Лурия в 1962,1966 годах описывал премоторную лобную локализацию для нарушений в обучении при апраксии для последовательных движений руки и пальцев и постцентральную, теменную для нарушений при апраксии для поз пальцев руки. Оба типа апраксии могут рассматриваться как апраксия непривычных, необычных действий. Kimura в 1982 году обнаружила нарушения при тестировании моторного обучения в обеих группах больных с поражениями левой теменной и левой лобной долей. Однако Колб и Милнер в 1981 году, Де Ренци в 1983 году обнаружили выраженный дефицит по установлению последовательностей первично у больных с поражениями левой теменной доли.
«Праворукость» **и** «леворукость» **и поражения правого и** левого полушарий мозга. Кертез и Ферро в 1984 году обратили особое внимание на 16 больных с обширным поражением левого полушария и отсутствием апраксии. У 11 из 16 больных была значительно затронута нижняя теменная доля. Все больные были правшами, но 8 из 16 больных имели форму ассиметрии мозга, типичную для левшей, с более широкими левой лобной долей и правой затылочной долей. *Это отсутствие апраксии в случаях с поражениями левого полушария мозга может быть связано во многих случаях с переменой ведущей роли доминантного полушария от левого к правому полушарию.* Разумеется, в таких случаях необходимо более подробное рассмотрение роли правой и левой рук.
Кинетическая апраксия конечностей. *Поражения в области центральной извилины.* Локализация поражения при *кинетической апраксии конечностей* или «иннерваторной апраксии» Клейста является односторонней и относится к поверхностным и частичным поражениям в центральной извилине, на противоположной стороне от руки с признаками апраксии (Liepmann, 1900, 1906, 1920; Kleist, 1934). Более обширные и глубокие поражения в этой области вызывают паралич противоположной конечности.
Оральная апраксия. *Роль поражения в оперкулярной части Роландовых извилин и островке.* Локализацию поражения при оральной апраксии обычно относи-
257
ли к области лица в прецентральной извилине (Liepmann 1908; Kleist 1934; Nathan, 1947; Bay, 1957) и прилегающей области височно-теменной коры (Лурия, 1962, 1966). Частые сочетания с афазией Брока также указывали на поражения в лобной перисильвиевой области (DeRenzi et al., 1966). Однако были также описаны относительно редкие случаи совпадений оральной апраксии с афазией Вернике и проводниковой афазией, указывающей на вероятность более заднего пе-рисильвиево поражения (Benson et al., 1973; Kertesz, 1985; Heilman et al., 1983). Однако затруднения в тестах на наличие оральной апраксии в таких случаях можно объяснить затруднениями в понимании вербальных команд. Апраксия может также наблюдаться у больных без единого признака афазии. В некоторых случаях отмечается оральная апраксия с локализацией очага поражения в правом полушарии (Hartmann, 1907; Goldstein, 1909; Kramer et al., 1985; Rapscak et al, 1987). В этих случаях нужно брать в расчет возможную роль леворукости.
Tognola и Vignolo (1980) сравнивали результаты КТ мозга в двух группах постинсультных больных с поражениями левого полушария. Первая группа включала 13 больных с оральной апраксией, а вторая группа состояла из 8 больных без оральной апраксии. Было проведено количественное тестирование. Тест заключал в себе только задачу имитировать простые оральные жесты. Вербальные команды были исключены из тестирования, для того, чтобы избежать влияния нарушений понимания на выполнение. Авторы обнаружили, что критическое поражение для развития оральной апраксии было расположено в следующих структурах *левого полушария: оперкулярная часть третьей лобной и центральной (Роландовой) извилины, прилегающие части первой височной извилины и передней части островка. Нижняяя* теменная долька была затронута только у 5 из 13 больных с оральной апраксией и у более половины, 5 из 8 больных без оральной апраксии. Это рассматривается авторами как признак того, что *теменная часть оперкулярной области и надкраевая извилина не так важны для оральной апраксии, как передняя часть оперкулярной области и островок.* У больных без оральной апраксии поражения располагались в областях сзади или, в некоторых случаях, перед теми же областями, которые были поражены у больных с оральной апраксией, а двухсторонние поражения, не затрагивающие оперкулярную часть лобной и центральной извилины и прилегающую островковую область, не

приводили к оральной апраксии у правшей.
Конструктивная апраксия. *Поражения левой или правой теменной области.* Конструктивная апраксия первый раз была обнаружена у больных с поражениями левого полушария мозга (Kleist, 1912). Локализация поражения наблюдалась в теменной доле, главным образом, в угловой извилине. Нильсен обратил особое внимание на поражение на границе угловой извилины и затылочной области, что указывало на частую взаимосвязь конструктивной апраксии и синдрома Герст-манна (Nielsen, 1946).
Позже конструктивную апраксию обнаружили в серии случаев с поражениями правого полушария (Patterson, Zangwill, 1944; McFie et al.,1950; Hecaen et al., 1951; Piercy et al., 1960; Hecaen, Assal, 1970). Подчеркивается роль поражения в задних отделах правой теменной доли с вовлечением прилегающих отделов затылочной доли; например, Экаэн и соавт. описывали конструктивную апраксию в 6 случаях с опухолями в теменно-затылочной области (Hecaen et al., 1951). Со
258
времени публикации Паттерсон и Зангвилл в 1944 году подчеркивались отличия между типами конструктивной апраксии, являющимися результатом поражений левого или правого полушарий мозга (Patterson, Zangwill, 1944). В то время как больные с поражениями левого полушария проявляли тенденцию упрощать свои рисунки, сохраняя общие контуры предметов или фигур, больные с поражениями правого полушария демонстрировали изменение пространственных взаимоотношений по сравнению с оригинальным рисунком и его копией и частое пренебрежение к изображениям на левой стороне рисунка (DeRenzi, Faglioni, 1967; Warrington et al., 1966; Gainotti, Tiacci, 1970; Stiles-Davis et al; 1988; Kirk, Kertesz, 1989; 1994).
Апраксин одевания. *Поражения правого полушария мозга.* Односторонние поражения *правого полушария* были обнаружены при *апраксии одевания.* Локализация поражения в проверенных и уточненных случаях были теменная и затылочные области, часто на стыках височнотеменной и затылочной областей (Brain, 1941; Hecaen, Ajuriagerra, 1942-1945; Hecaen, Assal, 1970). Поражение левого полушария можно предполагать только в 2 из 15 случаев, включенных в обозрение Экаэна и Ажуриагерры в 1942-1945 годах. Поражения правого полушария были также отмечены при апраксии у правшей.

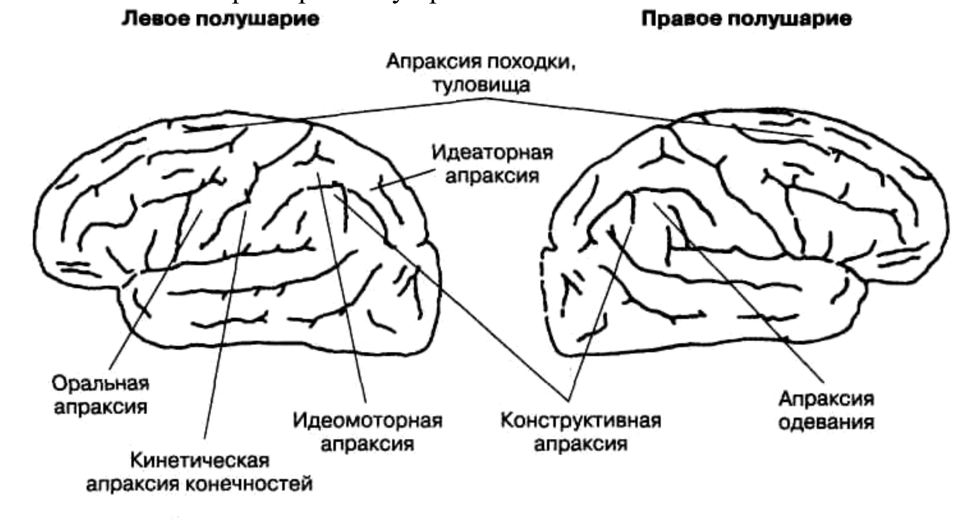


Рис. 4.2.3. Частая локализация поражений при различных типах апраксии верхних конечностей

Апраксин туловища **и** походки. *Роль поражений лобной области.* Развитие апраксии туловища и походки обычно наблюдается у больных с массивными поражениями лобной доли. Sittig в 1931 году описывал такой тип апраксии у больного с большой опухолью левой лобной доли, распространяющейся кзади в теменную область. Denny-Brown подчеркивал роль поражений лобной доли в развитии «магнитной» апраксии нижних конечностей.
Все вышеизложенное позволяет сделать следующие выводы (рис. 4.2.3).
1. Поражения в нижней теменной дольке часто наблюдаются у больных с апраксией конечностей для привычных и непривычных действий. Более тяжелые
259
и обширные поражения, распространяющиеся от коры мозга к глубоко залегающему белому веществу и разрывающие связи с центральной (Ролландовой) извилиной и лобной долей, имеют тенденцию приводить к более выраженной и длительной апраксии конечностей.
2. Поражения в лобной доле и в подкорковых структурах левого полушария могут часто приводить к развитию апраксии непривычных действий.
3. В некоторых случаях обширные поражения в классической области в теменной доле могут не приводить к развитию апраксии. В этих случаях рассматривается роль «леворукости» в перемене доминантности полушария мозга для прак-сиса конечностей.
4. Апраксия одевания обычно развивается в результате поражений правого полушария мозга в нижней теменной доле.

5. Односторонняя апраксия левой руки в ответ на вербальные команды может развиться в результате поражения повреждающего переднюю часть мозолистого тела.
6. Конструктивная апраксия может развиться в результате поражений в нижней теменной доли левого или правого полушария у правшей.

4.3. Социальная апраксия. Дезорганизация целенаправленного поведения в обществе

Моторная апраксия определяется как нарушение целенаправленных моторных действий в физическом мире, в то время как сохраняются сила мышц, активные и пассивные движения, а паралич или парез или очень легкие или совершенно отсутствуют. Больной не в состоянии производить действия с предметами или имитировать действия, показывать мимическими движениями, как пользоваться отверткой или молотком, как чистить зубы щеткой.
Нарушения действий в социальном мире — в обществе — могут описываться как расстройство целенаправленного поведения, связанного с планированием, предвидением результатов, выполнением общественных (социальных) действий. Термин *«социальная апраксия»* отражает сходство между нарушениями целенаправленных действий в физическом мире и расстройства поведения в обществе, помогая очертить клиническое содержание этих нарушений и описать их более ясно, с помощью неврологических и нейропсихологических терминов.
Вероятно, Харлоу первым, в 1868 году, описал случай травмы мозга, приведшей в результате к изменениям социального функционирования, которые можно назвать в современной терминологии «социальной апраксией» (Harlow, 1868). Этот случай, в конце концов, был признан в качестве вехи в истории нейропсихологических и нейропсихиатрических исследований изменений социального функционирования и личности, вызванных относительно ограниченными поражениями лобной доли.
Г-н Финеас Гейдж, описанный Харлоу в 1868 году, получил повреждение головы в происшествии 13 сентября 1848 году, около Кавендиша, в Вермонте. Двадцатипятилетний Гейдж работал в то время на строительстве железной дороги. В тот самый день, в день несчастного случая, он использовал железный прут длиной три с поло-
260
виной фута и шириной один дюйм в ширину для того, чтобы заложить динамит в каменную глыбу и произвести контролируемый взрыв, чтобы сравнять неровный ландшафт. Гейдж не заметил, что взрывчатка не покрыта песком, который используется для того, чтобы направить взрыв внутрь камня. Железный прут шириной в дюйм вырвался вверх, ударив Гейджа по голове, и, пройдя через череп, упал на некотором расстоянии от него. Гейдж выжил после этого несчастного случая, причем общее состояние его здоровья было относительно хорошим.
До этого несчастного случая Гейдж был известен как честный, дружелюбный и ответственный человек, которого хвалили его работодатели как «самого продуктивно работающего и способного человека» среди своих служащих. Но после этого случая Гейдж подвергся радикальной трансформации, согласно утверждениям его врача, Джона Харлоу. Его личность резко изменилась. Он стал вести себя грубо и дурно выражаться, как человек плохо воспитанный и с плохими манерами. Он стал капризным. Его социальное функционирование никогда не вернулось к прежнему уровню, такому как до этого случая. Он изобретал «много планов будущих действий, которые, не успев организовать, отбрасывал ради других, кажущихся более легко осуществимыми». Прежде, до этого повреждения головы, он, хотя и был не очень способным в школе, но обладал уравновешенным умом и выглядел перед теми, кто его знал, проницательным, толковым и сообразительным, деловым человеком, очень энергичным и настойчивым в выполнении всех своих планов. В этом отношении его ум радикально изменился, так резко, что его друзья и знакомые говорили, что он «больше не Гейдж» (Harlow, 1868). Гейдж потерял чувство ответственности, так что ему нельзя было доверять. Он стал не способен продолжать свою работу мастера и был уволен. Однако Гейдж не проявлял очевидного снижения уровня интеллекта, памяти, речи, способности обучаться новому, по сравнению с его прежним уровнем.
После его увольнения с работы Гейдж начал новую жизнь — жизнь бродяги, он ходил, пытаясь заработать, показывая себя и железный прут и рассказывая о своем случае на различных праздничных представлениях в глухой провинции (Burns, Burns, 1998). В 1851 году он работал конюхом на конюшне, а в 1852 году — извозчиком в Чили. В 1960 году, в связи с ухудшением здоровья, он вернулся домой и жил под опекой в своей семье в Сан-Франциско до самой смерти 20 мая 1861 году, спустя более 12 лет после несчастного случая. Вскрытие не производилось. Но в 1866 году его мать даровала разрешение для доктора Джона М. Харлоу эксгумировать тело так, чтобы череп достали и хранили как медицинский экспонат. Этот череп и железный прут в конце концов прибыли на хранение в Анатомический Музей Уоррена при Гарвардском Университете и находятся здесь до сегодняшнего дня. При осмотре черепа обнаружили, что после взрыва железный прут прошел через левую часть верхней челюсти и вышел через выходное отверстие слева от средней линии лобной части черепа. Это указывало на тяжелое повреждение лобной доли.
Основываясь на случае Гейджа, предположили, что поражение лобной доли может играть специфическую роль в развитии изменений совокупности качеств личности и социального поведения в обществе. Но, вследствие

отсутствия вскрытия мозга, это предположение о роли лобной доли как специфическом «центре» способностей к «социальному» поведению не удалось полностью обосновать (см. обзор Damasio et al., 1994). Однако недавние исследования группы Дамазио показали, что заключение о распространенном поражении лобной доли в этом случае заслуживает доверия (Damasio et al., 1994). Используя измерения черепа Гейджа и современную технику визуализации мозга, авторы смоделировали развитие ве-
261
роятной локализации поражения мозга у Гейджа. В левом полушарии поражение затронуло переднюю половину орбито-фронтальной коры, полюс и медиальную часть лобной коры и верхнюю секцию поясной извилины. Поражение не задело дополнительную моторную зону и лобную часть покрышки. В правом полушарии мозга поражение затронуло часть передней и средней орбитальной области, среднюю и полярную лобную кору и переднюю часть поясной извилины. Вне лобной области повреждений не было. Таким образом, поражение повлияло на вентромедиальную область обеих лобных долей и по большей части не затронуло дорсолатеральные области.

Впоследствии интерес к нарушениям социального функционирования усилился благодаря исследованию больных, которые пострадали от повреждения лобных долей мозга в результате пулевых ранений в Первой и Второй мировых войнах (Feuchtwanger, 1923; Kleist, 1934; Kretchmer, 1949; Faust, 1960; Lishmam, 1966, 1968). В дополнение к больным с повреждениями мозга, изменения в социальном функционировании отмечались также в случаях опухолей лобных долей (Penfield, Evans, 1935; Brickner, 1936; Hebb, Penfield, 1940; Ackerly, Benton, 1948; Hecaen, 1964). Однако клинические аспекты дезорганизации социального функционирования описывались, главным образом, как вторичные по отношению к изменениям качеств личности, часто наблюдаемых у больных с поражениями лобных долей. Первичные нарушения, дезорганизация социального функционирования начали получать очертания только недавно благодаря работам Дамазио и его сотрудников (Eslinger, Damasio, 1985; Damasio et al., 1991).

4.3.1. Клинические аспекты

Нарушения функционирования и действий в социальной окружающей среде могут проявляться как повреждения в *процессе перерaботки обычной информации,* обычно определяемые как нарушения в *каждодневной деятельности.* Нарушения *процесса переработки необычной информации* обычно выражаются в различных областях высшего уровня социального функционирования, включая более сложные типы занятий, образование, отношения с семьей и друзьями.

4.3.1.1. Нарушения в процессе обработки конвенциональной (обычной) информации

На поздних стадиях факторы, являющиеся причиной заболевания: рост опухоли, дегенеративная деменция или некоторые типы шизофренического процесса — *дезорганизуют, вносят беспорядок в каждодневную жизнь человека.* Нарушаются социальные аспекты *каждодневной деятельности.* Человек не может ежедневно придерживаться графика общественной жизни дома и на работе, он нуждается в помощи, чтобы встать вовремя, он не в состоянии поддерживать соответственно свои отношения в обществе, он пропускает ежедневное умывание, перестает ухаживать за собой, а также может упустить из виду и другие требования к личной гигиене. Он (или она) становятся дисфункциональными, требуя ежедневную помощь, для того чтобы удовлетворить свои необходимые потребности.
262

4.3.1.2. Нарушения в процессе обработки неконвенциональной (необычной) информации

Нарушения в необычном социальном функционировании первоначально были описаны у больных с «лобным синдромом», вызванным относительно ограниченными поражениями в результате опухоли мозга и повреждениями головы. Основная характеристика таких нарушений — это дезорганизация более сложных социальных действий, их сегментация с утратой способности к планированию и выполнению планов, утрата способности ставить реальные цели и осуществлять их в карьере, образовании, финансах, выполнении работы, ко всему тому, что требует гибкости, способности приспосабливаться к более сложному, часто меняющемуся социальному окружению.

Некоторые авторы используют особые термины для определения нарушений действий в социальной среде. Эккерли и Бентон в 1948 году описывали «первичный социальный дефект» у больного с двухсторонним повреждением лобных долей (Ackerly, Benton, 1948). Эслингер и Дамазио в 1985 году опубликовали результат подробного клинического, нейропсихологического и нейроанатомического исследования больного EVR с общим ухудшением «автоматического решения социальных проблем» (Eslinger, Damasio, 1985). В некотором смысле эти дезорганизованные действия в социальном пространстве похожи на идеаторную моторную апраксию, когда сохраняются простые действия, тогда как серии действий теряют свой порядок, становятся несвязанными, дезорганизованными. Эту дезорганизацию социальных действий можно определить как *«социальная апраксия».*

В случаях социальной апраксии ученик школы или студент становится неспособным продолжать придерживаться стандартных требований к учебной деятельности, ему не хватает способности завершить его обычную учебу вовремя, развивать краткосрочное и долгосрочное планирование учебного процесса и, в конце концов, он оставляет школу или колледж.

Больной с социальной апраксией испытывает затруднения при выполнении своих обязанностей на прежнем уровне или становится полностью неспособным их выполнять, особенно если это касается более сложной профессиональной работы, такой как работа мастера на строительстве — история больного Гейджа, описанная Харлоу (Harlow, 1868), биржевого брокера (Brickner, 1936, случай А), бухгалтера (Eslinger, Damasio, 1985, случай EVR). После удаления обширной орбитофронтальной менингиомы, которая сжимала обе лобные доли, больной EVR (Eslinger, Damasio, 1985), несмотря на предупреждения семьи и друзей, неожиданно стал заниматься строительством и предпринимательством с бывшими коллегами с сомнительной репутацией. И, наконец, его бизнес закрыли, его пришлось объявить банкротом, и больной потерял все его личные инвестиции. EVR был уволен из-за дезорганизации и медлительности, хотя его основные умения, манеры и характер оставались в норме.

Больной с социальной апраксией становится неспособным удерживать за собой выгодное рабочее место, и его увольняют из-за неспособности придерживаться стандартов общества и выполнять свою обычную работу, из-за того, что ему не достает продуктивности, из-за медлительности. Нарушается или ухудшается способность к долгосрочному и краткосрочному планированию, и человек не способен предвидеть вероятные последствия своих запланированных действий.

263

Эта картина может служить контрастом по сравнению с относительно *сохраненной общей познавательной способностью.* Человек с утратой профессионального и академического функционирования демонстрирует сохранность непосредственной и отсроченной памяти, включая знания об основных общественных и автобиографических событиях (Brickner,1936, случай А). EVR показывал «знание и понимание сложных социальных тем, касающихся экономики, промышленности и финансов» (Eslinger, Damasio, 1985, с. 1732). Результаты его нейропсихо-логического тестирования показывали вербальный IQ «125» и коэффициент памяти по методике Векслера равным «143». Им были также получены нормальные баллы в тестах Wisconsin Card Sorting Test и Trail Test (см. главу 8), более сложных тестах которые используются для тестирования управляющих функций.

Больной мог, то есть *был вообще в состоянии объяснить вербально* план действий, которые он пытается предпринять, но выполнение планов провалилось в *реальной жизненной ситуации.* Пенфилд и Эванс писали, что после удаления двухсторонней конвекситальной менингиомы, сдавливавшей обе лобные доли, их больная, случай 1, была в состоянии вербально набросать план приготовления обеда для приглашенных гостей, но ей не удалось приготовить этот обед вовремя, из-за того что она стала путать последовательность и время требуемых действий (Penfield, Evans, 1935). Больному EVR нужно было около двух часов для того, чтобы собраться на работу утром или чтобы решить, какой ресторан выбрать для обеда (Eslinger и Damasio, 1985).

Больной часто испытывает *трудности в жизни в браке,* и становится не способным удержаться в новом браке, становится зависимым от членов семьи в своей ежедневной деятельности. Отношения с друзьями становятся слабее и пустеют.

Эта независимость социальной апраксии от других проявлений лобного синдрома подтверждается *отсутствием значительных изменений в характере* у некоторых больных с социальной апраксией (Penfield, Evans, 1935, случай 1 и 2; случай Ackerly, Benton, 1948; случай EVR Eslinger, Damasio,1985). В других случаях дезинтеграция социальной активности может проявлятся в *изменениях личности,* выражающихся в расстройствах своего «Я», что часто наблюдается у больных с лобным синдромом и описывается в подразделе «Нарушения знания о самом себе» главы 3.

4.3.2. Социальная агнозия и апраксия при различных заболеваниях

Повреждения головы и опухоли мозга обычно наблюдаются у больных с различными типами социальной агнозии и социальной апраксии. В случаях более обширных поражений мозга социальная агнозия и социальная апраксия отмечаются у больных с первичной дегенеративной деменцией, особенно при лобно-височной деменции, характеризующейся прогрессивной атрофией лобных и височных долей (болезнь Пика).

Последствия инсульта могут проявляться в виде социальной апраксии крайне редко, так как размягчения мозга при инсульте обычно не затрагивают ветви передней мозговой артерии в лобных долях ввиду значительных анастомозов между правой и левой мозговыми артериями.

Развитие социальной агнозии и социальной апраксии может наблюдаться среди негативных симптомов у больных шизофренией. В некоторых случаях шизоф-

264

рении социальная апраксия становится ведущим синдромом. Ранее она была описана под названием «простая шизофрения», а недавно как *«simple deteriorative disorder»* (DSM-IV-TR, 2000).

Другой впечатляющий пример социальной агнозии и социальной апраксии наблюдается у больных аутизмом. В то время как при более тяжелом типе аутизма это сочетается со значительными признаками нарушений познавательной способности в физическом мире, социальная агнозия и апраксия являются ведущими нарушениями при синдроме Аспергера.

4.3.3. Дезорганизация социальных действий и процесс переработки информации мозгом

Сходства с моторной апраксией. Социальные действия и их нарушения можно определить, сравнивая их с

моторными действиями и моторной апраксией. Нарушения целенаправленного поведения в физическом пространстве или социальном пространстве похожи тем, что связаны с ухудшением способности к выбору цели, планированию, предвидению результатов и выполнению серии действий для того, чтобы достичь выбранную цель. Эти сходства можно обсуждать, используя в качестве примера недавние исследования хватательных движений у обезьян, основанных на использовании регистрации потенциалов единичной клетки (Rizzolatti, Glucci, 1988; Jeannerod, 1988, см. обзор данных в разделе этой главы «Моторная апраксия»).
Как уже было показано, область F5 расположена впереди нижней части моторной полоски в ролландовой извилине у обезьян и в передней внутритеменной борозде и содержит нейроны, которые становятся активными в ходе моторных действий, таких как хватание, держание, обучение. Иерархическая схема моторных движений, кодированных нейронами в этих областях, может быть описана с помощью «моторного словаря», содержащего ограниченное число «слов», которые означают определенные операции, выполняемые группой нейронов в ходе моторного действия.
Эти «слова» могут указывать общие цели действий, такие как хватание, держание, обучение. Другие «слова» помогают приспосабливать моторное действие к размерам предмета, выбранного в качестве цели хватания. Эти «слова» определяют способ выполнения определенного действия, в зависимости от размеров предмета. Хватание предметов средней величины выполняется с помощью захвата пальцами, основанного на противоположности позиций большого пальца и других пальцев или с помощью точного захвата, основанного на противоположности позиций большого пальца и указательного для захвата маленьких предметов. Другие «слова» определяют временной ритм действий, заканчивающихся специфической фазой захвата и их последовательным порядком, т. е. открытие руки, закрытие руки.
Конечно, словарь моторных действий у человека может иметь более сложную структуру для простых и, особенно, для сложных действий. Эти нарушения могут проявляться как идеомоторная апраксия для простых действий и идеаторная апраксия для серий действий. Для таких действий может существовать особый словарь, включая *моторные* схемы для процесса переработки обычной информации и необычной информации (см. раздел этой главы «Моторная апраксия»).
266
ную, такую как бизнес-менеджер, юрист на бирже, но может работать на менее квалифицированных работах, основанных на процессе обработки обычной информации. Например, 24-летний больной подвергся лобной краниотомии в ходе лечения после травмы головы в возрасте 16 лет. Больной поступил на работу в качестве подсобного рабочего, помогая своему отцу, работнику парковой службы в Университете McGill, но, по словам его отца, больной никогда не имел работу, кроме той, которую нашел для него отец в Университете (Penfield, Evans, 1935, случай 2).
Операции, вовлеченные в процесс обработки социальной необычной информации, требуют распознавания более сложной, более динамичной социальной ситуации, часто с незавершенным набором характеристик, необходимых для ее распознавания и не основанных на хорошо определенном словаре, «словах», подчеркивающих правильную последовательность действий. Планирование, предвидение и выполнение действий может потребовать развития гибкой ответной реакции, настроенной на специфику новых или часто неопределенных социальных условий. Подготовка словаря действий не работает в таких ситуациях, и в основе действий лежит использование большого и часто нового, только что образованного комплекта «слов».
4.3.4. Анатомические аспекты
Роль орбито-фронтальных поражений. В случаях социальной апраксии обычно отмечаются относительно ограниченные поражения лобных долей, вызванные опухолями или повреждениями головы (см. рис. 4.3.3). В случае больного EVR (Eslinger, Damasio, 1985) после удаления обширной орбито-фронтальной менингиомы, растущей из крибриформной пластинки и сжимавшей обе лобные доли, развилось «общее ухудшение работы механизма автоматического принятия решений социальных проблем», описанное в предыдущих разделах. КТ и ЯМР показали область низкой плотности в обеих лобных долях, соединяющуюся с желудочковой системой и соответствующую экстенсивным хирургическим резекциям целой орбитальной области на правой стороне и части орбитальной коры на левой стороне. В правом полушарии мозга была видна большая область низкой плотности, распространяющаяся к прилегающей дорсолатеральной префронтальной и премоторной коре и к лежащему в основании их белому веществу с вовлечением орбитальной коры. В левом полушарии область низкой плотности была более ограниченной, затрагивала белое вещество орбитальной области, не затрагивая часть ее коры. Другие области мозга были полностью сохранены.
Мы наблюдали социальную апраксию у 19-летнего больного Д. Б., который получил закрытую травму головы в автокатастрофе, когда ему было 14 лет. Больной потерял сознание приблизительно на 24 часа. После этого несчастного случая поведение больного резко изменилось. Он бросил школу, был не способен удержаться на работе больше чем на 1-2 месяца и у него развился сексуальный промискуитет. Его привезли в больницу для судебной экспертизы после попытки сексуального нападения с диагнозом «расстройство поведения» (conduct disorder). По пути в больницу он попытался изнасиловать медсестру, которая его сопровождала. Больной стал спокоен и приятен в обращении после поступления в больницу, показывал сохранение формальных познавательных способностей. КТ мозга обнаружила рубцовую

267
ткань в левой орбито-фронтальной области и рядом еще один рубец в белом веществе (рис. 4.3.1). Это наблюдение указывает на роль поражения левой орбито-фронтальной области в развитии социальной апраксии.

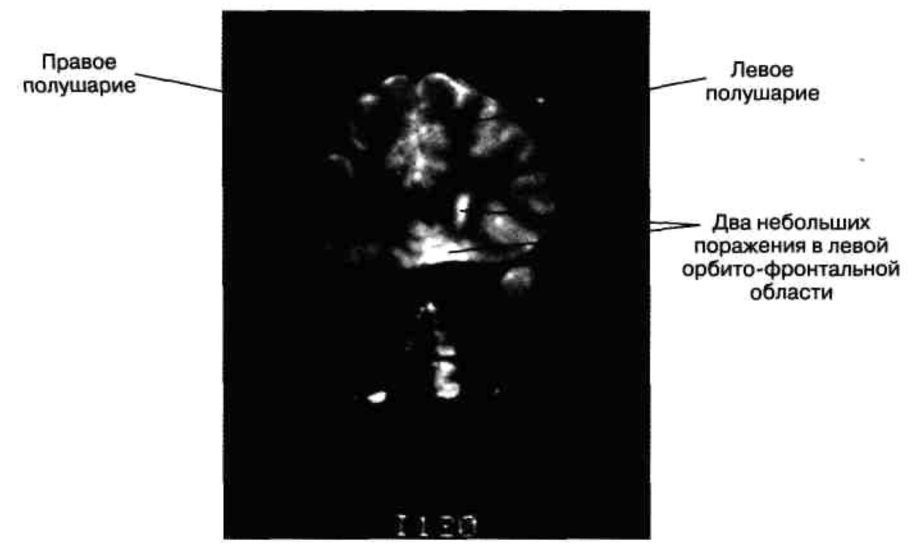


Рис. 4.3.1. КГ мозга, 19-летний больной Д. Б. с последствиями закрытой травмы черепа. Срез на уровне орбито-фронтальной области показывает два небольших поражения, расположенных в левой орбито-фронтальной области, представляющих собой формирование ткани рубца после закрытой травмы черепа

Другой пример — наш пациент Дж. Л. с двухсторонним поражением преимущественно основания лобной доли, затрагивающим, главным образом, орбито-фронтальную область левого полушария и распространяющуюся в левую височную долю (рис. 4.3.2).

Больной получил закрытую травму черепа в автокатастрофе в возрасте 24 лет. После травмы была произведена краниотомия в левой лобной области. Поражение является двухсторонним, разрушающим орбито-фронтальную область, главным образом левую, и распространяющимся к основанию левой височной доли. Больной был в коматозном состоянии и потом в полукоматозном состоянии 8 недель, всего находился в больнице 8 месяцев. После несчастного случая он проявлял признаки ухудшения познавательных способностей, импульсивность, большие тонико-клонические эпилептические припадки и легкую слабость в левых конечностей. Он стал гиперсексуальным и был обвинен в эксгибиционизме в присутствии детей.

Поражения той же орбито-фронтальной области также приводят к изменениям личности в виде нарушения *представления о самом себе* (своем образе), что часто лежит в основе расстройства социального функционирования типа социальной апраксии или, возможно, сопровождает их. Eslinger и Damasio в 1985 году подчеркивали, что у их больного интеллектуальные способности не были затронуты, и высокие баллы тестирования *{Wisconsin Cards Sorting Test),* вероятно, отражали сохраненность верхней дорсолатеральной области лобной доли, особенно
268
слева, или сохранение медиальной лобной области. Поражения этих областей могут отвечать за развитие безволия, апатию, потерю инициативы, интереса.

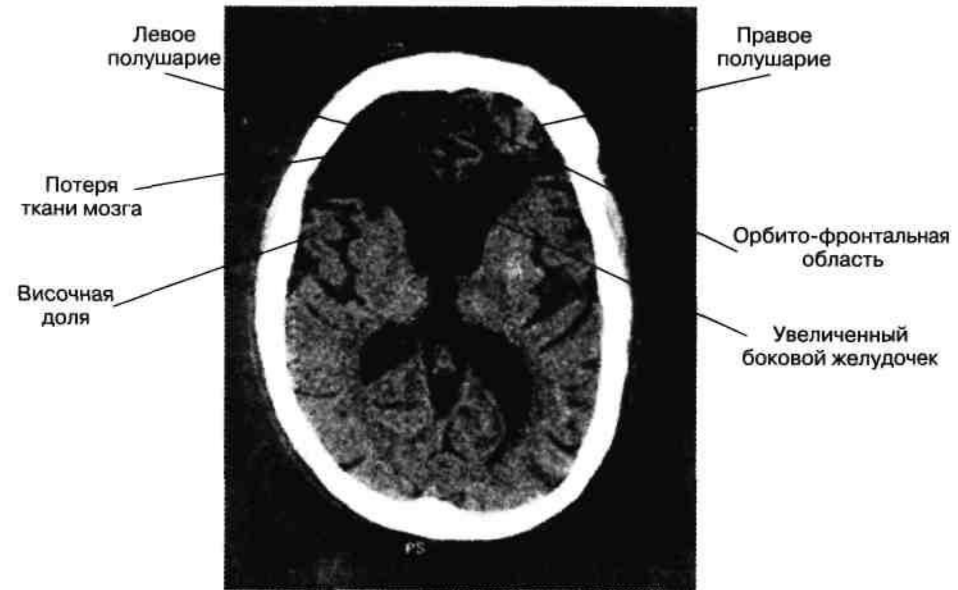


Рис. 4.3.2. КГ мозга 28-летнего больного Дж. Л. Горизонтальная секция на уровне орбита-фронтальной области и

нижней височной доли

Левое полушарие

Правое полушарие

Социальная апраксия

Рис. 4.3.3. Вероятная локализация поражений при социальной апраксии

Конечно, мы находимся только в начале пути, ведущего к открытию и пониманию комплекса операций, задействованных в процессе переработки информации в ходе социальных действий, их нарушений и локализации поражения в случаях таких нарушений. Роль поражений внелобных долей, особенно патологии височных долей, заслуживает специального внимания и изучения.

Глава 5. Нарушения общения

Общение человека с внешним миром в основном происходит посредством речи, которая играет важную роль в выражении наших переживаний и чувств, их сообщении во внешний мир и в получении информации из внешнего мира о чувствах других людей по поводу внутренних и внешних событий их жизни. В этом смысле речь играет важную роль в социальных действиях и взаимодействиях, а также в восприятии физического мира и действий в нем. Другие виды общения включают в себя жесты и выражения эмоций которые тоже можно считать типом речи, важным для общения в социальном мире. Кроме того, одна из особых форм речи представлена музыкой, которую можно считать выражением эмоции в ее динамике.

Кроме расстройств устной речи, в этой главе мы также обсудим нарушения использования эмоций как краткого, возможно, врожденного международного языка и различные формы амузии. Расстройства жестикуляции описаны в главе 4 в разделе «Моторная апраксия».

5.1. Синдромы афазии и другие речевые расстройства

Значение речевых способностей в переработке информации в мозге при взаимодействии с окружающим миром с конца XVII века привлекало внимание к изучению расстройств речи и языка как проявлений патологии мозга (см. обзор в Benton, Joynt, 1960; Тонконогий, 1968).

В начале XIX века Галль предпринял попытку локализовать различные способности в мозге человека. Предполагалось, что способность к речи локализована во фронтальных областях мозга (Gall, Spurzheim, 1810-1819). Буйо поддержал гипотезу Галля о локализации речевой способности в передних областях мозга (Bouillaud, 1825). Но, как и Галль, он не имел никаких надежных данных, подтверждающих эту теорию. Вскоре на медицинском конгрессе в Монпелье Дакс представил доклад о нарушениях речи, наблюдавшихся у 125 больных с правосторонней гемиплегией (Dax, 1836). Дакс связывал речевые нарушения с поражениями левого полушария мозга. Однако это исследование получило широкую известность только после того, как его переиздал сын Дакса в 1965 году.

Однако начало систематических исследований афазии датируется 1861 годом, когда на собрании Парижского Антропологического общества Поль Брока продемонстрировал мозг своего больного Леборна (Leborgne). Брока подробно описал этот случай в докладе на собрании того же общества в августе этого же года (Вгоса, 1861). Случай второго больного, Лелонга (belong), был доложен в ноябре 1861 года.

270

Первый больной, Леборн, с подросткового возраста страдал эпилептиформными приступами. В 30 лет он утратил способность к речи. Тогда же его поместили в больницу Бисетр. Пациент понимал устную речь, но на все вопросы отвечал: «Тан». Когда окружающие не понимали речь пациента, он приходил в раздражение и произносил ругательства. В 40 лет, спустя 10 лет после госпитализации, у больного развилась слабость, а позже паралич в правой руке с последующим прогрессивным развитием слабости в правой ноге. В 44 года больной не мог стоять и ходить и был прикован к постели. У него началось обширное воспаление рыхлой клетчатки на правой ноге, и 11 апреля 1861 года его перевели в хирургическое отделение, где лечащим врачом работал Брока. Брока показал больного Обертину, зятю Буйо. Обертин был ярым сторонником принципа мозговой локализации функций. Этот случай был принят в качестве контрольного, поскольку Обертин считал, что специфические речевые расстройства, наблюдавшиеся у больного, соответствуют речевым расстройствам, связанным с поражением передних областей мозга.

Больной умер 17 апреля 1861 года в 11 часов утра, и на следующий день Брока продемонстрировал его мозг (рис. 5.1.1) на собрании Парижского Антропологического общества в качестве подтверждения гипотезы Буйо о роли передних областей мозга в речи. Мозг не был рассечен, и Брока представил его описание на основе внешнего осмотра. Большая киста в левом полушарии сместила заднюю часть третьей лобной извилины (F3) и распространилась на прилегающие участки задней области второй лобной извилины (F2), нижних частей центральной извилины, островка, первой височной (Т1) и особенно второй височной извилины (Т2). Через разрез, сделанный Брока в желудочке мозга, было видно размягчение на мозолистом теле. Чечевицеобразное ядро было разрушено по всей длине. Заметна атрофия в области первой лобной (F1) и орбитальной извилины.



Рис. 5.1.1. Поверхность левого полушария у больного Леборна

Брока заспиртовал мозг Леборна и в удовлетворительном состоянии поместил его в музей Дюпюитрена в Париже. В дальнейшем Кастане и др. (Castaigne et al., 1980) и Синьор и др. (Signore et al., 1984) обследовали мозг с помощью томографии и подтвердили основные данные, полученные Брока.

Второй пациент Брока — 84-летний садовник Лелонг. С 1853 года он находился в больнице Бисетр с диагнозом «старческая деменция». В апреле 1860 года, в возрасте 83 лет, он упал и потерял сознание. Когда больной пришел в себя, он мог произнести только несколько слов и страдал трудностями артикуляции. Больной понимал

271

почти все, что слышал. Слабости конечностей не наблюдалось. 27 октября 1861 года пациент снова упал и сломал левое бедро. Его перевели в отделение Брока. К тому времени речь у него почти полностью отсутствовала, и больной мог произнести только «oui» («да»), «поп» («нет»), «toisu» (все числа), «toujours» (вместо «Bon-jour») и «Лело» (вместо «Лелонг»). Больной не мог писать. Понимание устной речи было почти полностью сохранным, и признаков слабости конечностей не отмечалось. Лелонг умер на 12-й день после перелома бедра, 8 ноября 1861 года. На основании внешнего осмотра было проведено описание мозга. В левом полушарии имелось частичное поражение задней половины F3, в этой области было разрушено 15 мм мозговой ткани. Поражение примыкало к сильвиевой борозде на уровне островка и распространялось на другую сторону F2, в которой сохранилось 2 мм ткани. F1 и центральная извилина были полностью сохранны. Брока счел поражение задней части F3 и F2 результатом кровоизлияния в мозг, поскольку в апреле 1860 года у больного неожиданно произошла потеря речи.

Брока пришел к выводу, что в обоих случаях к потере речи привело поражение задней части F3 левого полушария. В первом случае была также обнаружена правосторонняя гемиплегия. Второй случай более точно соответствовал выводам Брока, поскольку поражение здесь ограничивалось в основном задней частью F3 и распространялось на заднюю часть F2. Однако в этом случае можно предположить наличие более обширных поражений, поскольку больной много лет страдал старческим слабоумием и, возможно, имелась атрофия прилегающих и других областей коры.

Брока считал, что описанные расстройства речи имеют центральное происхождение и проявляются в двух формах — «афемия» и «вербальная амнезия» (Вгоса, 1861). «Афемия» связана с нарушением способности объединять движения органов артикуляции в слова; «вербальная амнезия» объяснялась как результат расхождения между «идеей» и соответствующим словом.

Вскоре после публикации работы Брока, Труссо указал на отрицательное значение слова «infamy» в современном греческом языке и предложил заменить термин «афемия» на термин «афазия» (Trousseau, 1864). Несмотря на возражения Брока, предложение Труссо было принято многими авторами, и термин «афазия» на многие годы закрепился в литературе. Позднее некоторые авторы пытались использовать термин «афемия» в более узком смысле — для обозначения более периферических нарушений артикуляции речи (Bastian, 1897; Albert et al., 1981) или речевой акинезии (Petit-Dutaillis et al., 1954), но эти предложения не получили признания у других исследователей.

Через 13 лет после появления знаменитой работы Брока, Вернике опубликовал небольшую книгу объемом 72 страницы с описанием 10 пациентов, страдавших расстройствами понимания устной речи (Wernicke, 1874). Эти пациенты также страдали нарушениями называния предметов, экспрессивной речи, письма и чтения. Трое

пациентов умерли. Вскрытие показало в двух случаях диффузное поражение и в одном случае локальное поражение левой задней части T1 и прилегающих областей T2. Вернике пришел к выводу, что поражение слухового центра речи в задней области T1 может приводить к развитию сенсорной афазии с расстройствами понимания речи и вторичными нарушениями экспрессивной речи, поскольку больной не мог понимать и корректировать собственную речь.

272

Вернике предположил, что «сенсорные образы» слов хранятся в задней части T1, а их «моторные образы» — в моторном центре речи, описанном Брока в задней части F3. Прерывание связи между этими двумя центрами приводит, согласно Вернике, к развитию проводниковой афазии с нарушениями повторения слов и предложений, а экспрессивная речь и понимание речи остаются относительно сохранными.

Эти идеи получили дальнейшее развитие в работе Лихтгейма (Lichtheim, 1884), предложившего схему, которая объясняла развитие некоторых клинических типов афазии прерыванием связи между корковыми «центрами речи» и «центрами понятий». Этот подход создал основу для разработки классификации афазии, получившей название классификации Вернике-Лихтгейма и не утратившей свою значимость и по сей день.

5.1.1. Классификация афазии

По классификации Вернике-Лихтгейма, различение типов афазии должно основываться на нарушениях экспрессивной речи, понимания, повторения, чтения и письма. Расстройство экспрессивной речи или понимания речи с нарушениями повторения речи, чтения и письма происходит при *корковой моторной афазии* и *корковой сенсорной афазии* из-за поражений коркового моторного центра речи или коркового сенсорного центра речи соответственно. Прерывание связи между «центром понятий» и «корковым моторным центром речи» приводит к *транскортикальной моторной афазии* с нарушением понимания и сохранностью повторения, а разрыв связи «центра понятий» с «корковым сенсорным центром речи» вызывает *транскортикальную сенсорную афазию* с нарушением понимания и сохранностью повторения. При транскортикальной афазии обычно наблюдаются легкие нарушения чтения и письма. При транскортикальной афазии повторение речи не страдает, поскольку волокна между корковыми моторным и сенсорным центрами сохранны, а при *проводниковой афазии* нарушения повторения речи являются главным симптомом. При проводниковой афазии, которая возникает при нарушении связи между корковыми моторным и сенсорным центрами речи, экспрессивная речь, понимание речи, чтение и письмо относительно сохранны. *Подкорковая моторная афазия* с относительно изолированным нарушением экспрессивной речи и *подкорковая сенсорная афазия* с изолированным расстройством понимания речи возникают при прерывании связи между глубинными структурами мозга и корковым моторным центром речи или корковым сенсорным центром речи соответственно (рис. 5.1.2).

За несколько десятков лет исследователи афазии предложили ряд классификаций этого расстройства. Клейст описал типы афазии по основным нарушениям речи, преобладающим при том или ином типе, таким как нарушения артикуляции при «звуковой немоте» и нарушения называния предметов при «немоте называния» (Kleist, 1934). Эти типы афазии были похожи, если не полностью идентичны подкорковой, корковой и транскортикальной моторной афазии по классификации Вернике-Лихтгейма. Клейст также включил в свою классификацию «глухоту на звуки речи», «глухоту на слова», «глухоту называния», которые соответствовали подкорковой, корковой и транскортикальной сенсорной афазии. Проводниковая афазия считалась промежуточной стадией выздоровления от «глухоты на слова».

273

Рис. 5.1.2. Система локализации синдромов афазии по Лихтгейму
***A* - слуховой центр слов; *M* - моторный центр слов; в - центр понятий; а - пути от подкоркового слухового центра к *A*; *m* - пути от *M* к подкорковому центру движений. Нарушения, приводящие к развитию различных типов афазии: 1 - корковая моторная афазия; 2 - корковая сенсорная афазия; 3 - проводниковая афазия; 4 - транскортикальная моторная афазия; 5 - подкорковая моторная афазия; 6 - транскортикальная сенсорная афазия; 7 - подкорковая сенсорная афазия. Подробности см. в тексте**

Еще одну классификацию, часто упоминаемую в литературе, предложил Лурия (Лурия, 1947, 1966, 1980). Он рассмотрел роль моторных и сенсорных аспектов речевых расстройств в формировании различных типов афазии. Лурия разделил моторную афазию на три типа:

- кинетическую (эфферентную) афазию;
- кинестетическую (афферентную) афазию;
- динамическую афазию.

При *кинетической афазии* пациент утрачивает способность произносить определенные последовательности звуков или слов в результате нарушения формирования кинетической системы тонких движений. *Кинестетическая афазия* развивается в результате нарушений кинестетической основы артикуляции речи.

Динамическая афазия характеризуется трудностями экфоризации целостного выражения, нарушениями речевой инициативы и неспособностью составить схему выражения.
Кинетическая афазия похожа на корковую моторную афазию по классификации Вернике-Лихтгейма, а кинестетическую афазию можно сравнить с подкорковой моторной афазией. Динамическая афазия позднее стала рассматриваться как тип транскортикальной моторной афазии.
Лурия описал только два типа сенсорной афазии:
1) *сенсорную афазию* как тип акустической агнозии звуков речи с первичным нарушением *фонематического слуха;*
2) *акустико-мнестическую афазию,* похожую на транскортикальную сенсорную афазию.
Глухота на слова, или подкорковая сенсорная афазия по классификации Вернике-Лихтгейма, была включена в описание сенсорной афазии в качестве агнозии звуков речи, а проводниковая афазия считалась промежуточной стадией выздоровления от сенсорной афазии. Нарушения фонологического и семантического
274
уровней в основном считались вторичными по отношению к первичным нарушениям кинетической и кинестетической речевых систем при моторной афазии и слуховой агнозии речи при сенсорной афазии.
Итак, описания конкретных типов афазии с годами обогащались и видоизменялись, но семь основных типов афазии по классификации Вернике-Лихтгейма по-прежнему включались в различные более поздние классификации синдромов афазии. Большая часть терминов, определяющих эти синдромы, изменилась, однако некоторые из них используются до сих пор, например «транскортикальная моторная афазия», «транскортикальная сенсорная афазия» и «проводниковая афазия». Понятия «корковая моторная афазия» и «корковая сенсорная афазия» были, в конце концов, заменены на «афазию Брока» и «афазию Вернике» соответственно, чтобы снять противоречие, возникшее при обнаружении сенсорного дефицита понимания речи при «моторной афазии» и тяжелых нарушений экспрессивной речи при «сенсорной афазии». В самом начале исследований афазии термин «подкорковая сенсорная афазия» был заменен на «чистую словесную глухоту», а «подкорковая моторная афазия» описывалась как «афемия», «синдром фонетической дезинтеграции», «моторная диспросодия» или «артикуляционная афазия».
Соответственно, в нашей книге мы описываем два типа синдромов афазии:
1) *переднюю афазию* с лежащими в ее основе поражениями передних областей левого полушария мозга;
2) *заднюю афазию,* которая вторично развивается при поражениях задних областей левого полушария.
При описании передней афазии особое внимание уделяется *афазии Брока,* при описании задней афазии внимание концентрируется на *афазии Вернике.* Эти синдромы представлены нарушениями на многих уровнях переработки речи, преимущественно на семантическом, фонологическом и грамматическом уровнях, но значительно различаются по типам нарушений этих уровней, которые отражаются в клинических особенностях этих синдромов и анатомической локализации вызывающих их поражений. Мы также описываем оставшиеся типы синдромов афазии с нарушениями, затрагивающими главным образом одну из стадий переработки речи. В число этих синдромов входят «транскортикальная моторная афазия» и «транскортикальная сенсорная афазия» как нарушение центральных семантических уровней переработки речи и «проводниковая афазия» как нарушение фонологического уровня анализа речи. Два главных синдрома на периферическом уровне переработки речи — это «артикуляционная афазия» на уровне движений речевого аппарата и «словесная глухота», или «фонетико-сенсорная афазия», на уровне слуховых стимулов. Также описаны смешанные переднезадние типы афазии.

5.1.2. Клинические аспекты

5.1.2.1. Передняя афазия. Клинические аспекты

5.1.2.1.1. Афазия Брока

Клинические признаки отражают нарушения нескольких уровней речи, в том числе *семантического, фонологического, синтаксического* и, в некоторой степени, *артикуляционного уровней,* а также *нарушения просодии* и *артикуляции речи.*
275
Расстройства *семантического уровня* проявляются в трудностях подбора и произнесения слов и вербальной парафазии. Они сочетаются с фонологическими нарушениями, представленными литеральной парафазией.
Синтаксические нарушения проявляются в моторном аграмматизме с преобладанием в экспрессивной речи имен существительных.
Моторная диспросодия проявляется в запинающейся затрудненной экспрессивной речи, которая характеризуется искажением ритмико-мелодической структуры и снижением активности производства речи.
Нарушения артикуляции менее выражены для одиночных фонем, но часто наблюдаются в последовательностях артикуляционных движений при произнесении слов. В почти всех случаях умеренной афазии Брока присутствует *моторный аграмматизм.* Нарушения моторного аспекта производства речи сопровождаются трудностями понимания речи, которые обычно не такие тяжелые, как при афазии Вернике, и расстройствами чтения и особенно письма.
В основе этих многоуровневых нарушений в большинстве случаев лежат довольно обширные поражения,

затрагивающие несколько соседних речевых зон в корковых и подкорковых структурах доминирующего по речи левого полушария мозга.

Нарушения экспрессивной речи. *Трудности подбора слов и уменьшение речевой продукции. Нарушения на семантическом уровне.* При афазии Брока нарушается способность подбирать одинаковые по смыслу слова на семантическом уровне. У пациента с тяжелой афазией Брока почти полностью утрачивается способность к подбору слов, что проявляется в значительном ограничении речевой продукции в сочетании с нарушениями артикуляции звуков и особенно их последовательностей. Наиболее тяжелые нарушения речи проявляются в ограничении речевой продукции тремя или четырьмя стереотипными сериями слов или слогов, например «па-па-па», «ма-ма-ма», «а-ту-ту», «да-да-да». Стереотипную серию слогов «тан-тан-тан» произносил пациент Леборн, в первом из двух известных случаев, описанных Брока в 1861 году. Это явление получило название вербального стереотипа, или «эмболофазии». Пациент с «эмболофазией» часто пытается говорить, используя для выражения положительных или отрицательных эмоций различные интонации одного и того же слова или слога. Иногда слово может быть нестереотипным, но представляет собой эхолалическое повторение последнего слова вопроса, например: «У вас что-то болит?». — «Болит... Болит...». «В чем у вас основная проблема?». — «Проблема... Проблема...».

В некоторых случаях, обычно на острой стадии инсульта, афазия Брока начинается с мутизма, который проявляется в афонии — полной потере голоса. Пациент не издает ни звука и очень редко делает попытки что-либо произнести. Иногда пациент шевелит губами и языком или открывает и закрывает рот, но не может высунуть язык изо рта, и он двигается во рту медленно и слабо, однако, способность к глотанию остается сохранной, что указывает на нарушения исключительно системы производства речи, скорее, на наличие динамического нарушения инициирования речи, чем на первичный парез речевой мускулатуры. Поэтому вокализация часто происходит во время непреднамеренного кашля или стона при осмотре горла, когда пациента просят сказать «А... а... а...» и его внимание сосре-

276

доточено на осмотре, а не на вокализации. Этот мутизм, или афония, обычно продолжается 2-3 дня после начала инсульта, и в дальнейшем вокализация возвращается, но во многих случаях возникает тяжелая афазия Брока с типичными признаками «эмболофазии». У пациентов с афазией Вернике на острой стадии инсульта признаков афонии и мутизма не наблюдается. У пациентов с тяжелой афазией Вернике на острой стадии инсульта обычно наблюдается непрерывный беглый поток неразличимых звуков.

У пациентов с *умеренной афазией Брока* конвенциональная разговорная речь становится возможной, но отмечаются значительные *трудности подбора слов,* которые проявляются в *уменьшении речевой продукции,* которая обедняется, упрощается и, возможно, сдерживается за счет *отсутствия анозогнозии,* или сохранного инсайта нарушений речи. Трудности подбора слов при афазии Вернике отличаются от аналогичного симптома при афазии Брока тем, что пациенту трудно найти слово, соответствующее нужному значению, но речевая продукция у этих пациентов значительно увеличивается за счет чрезмерного количества неправильных слов, или вербальной парафазии, которая меньше сдерживается инсайтом, поскольку у пациентов с афазией Вернике часто наблюдается тяжелая анозогнозия речевого расстройства. При афазии Вернике артикуляция отдельных фонем и их последовательностей обычно сохранна.

У пациентов с афазией Брока предложения состоят в основном из высокочастотных слов, обычно не более двух-трех, а часто только одного слова. Относительная сохранность высокочастотных слов и предложений особенно очевидна при *автоматической речи.* Пациент со значительным уменьшением речевой продукции обычно испытывает лишь легкие трудности в произнесении последовательности дней недели (понедельник, вторник...), месяцев (январь, февраль...) и особенно простых цифр (один, два...) или в повторении правильных слов при исполнении популярной песни или чтении знакомой молитвы.

Нарушения называния предметов. *Нарушения семантического уровня.* Понятие «нарушение подбора слов» обычно относится к разговорной речи. Другие типы трудностей подбора слов могут наблюдаться, когда пациенту нужно подобрать названия отдельных объектов или действий, предъявленных в зрительной, слуховой или тактильной модальности. Для обозначения нарушений называния предметов используются понятия «аномия», «аномическая афазия» и «амнестическая афазия». В последних работах чаще всего используется термин «аномия».

Клиническая диагностика называния предметов состоит в том, что экспериментатор указывает на объекты, окружающие пациента, например на «подушку», «пол», «окно», и на части тела, например «локоть», «колено», «брови», «ресницы», и просит пациента назвать каждый из указанных объектов. Для диагностики способности называния были разработаны специальные тесты из 80-100 изображений предметов и действий, включенные в тестовые батареи по афазии. Количество предметов, которые испытуемый не может назвать, позволяет примерно оценить степень тяжести нарушения.

Подсказка первых букв названия обычно помогает пациенту назвать объект, поэтому возможно, что извлечение слова из словаря в лексическом модуле можно облегчить с помощью списка слов, основанного на их фонологических свойствах.

277

Аномия обычно наблюдается у пациентов с афазией Брока и другими типами передней афазии, но еще чаще встречается у пациентов с задней афазией, особенно транскортикальной сенсорной афазией. Подсказки, ориентирующиеся на *фонемические свойства слов хранящегося в памяти словаря,* обычно меньше помогают в назывании объектов при передней афазии, чем при задней афазии. Пациентам с афазией Брока часто требуется подсказка, состоящая из двух или трех первых слогов трех- или четырехсложного слова. При задней афазии подсказка одной или двух фонем часто приводит к правильному называнию.

За последние несколько десятков лет нарушения называния объектов изучались по отношению к различным переменным (см. обзор в McCarthy & Warrington, 1990). Было показано, что может нарушаться называние низкочастотных слов, специфических категорий, таких как части тела, цвета, буквы, формы, числа, предметы, действия (Goodglass et al., 1966), имен собственных (Semenza, Zettin, 1988), что указывает на *нарушения указателей, обеспечивающих поиск слова в хранящемся в памяти словаре.* Модально-специфические нарушения называния представлены оптической афазией (Freund, 1889; Beuavois, 1982) и тактильной афазией (Raymond, Eager, 1906; Beuavois et al., 1978).

Литеральная и вербальная парафазия. *Нарушения семантического и фонологического уровней.* Найдя нужное слово, соответствующее своему значению на семантическом уровне, пациент с афазией Брока часто испытывает трудности на фонологическом уровне при выстраивании правильной последовательности фонем в этом слове и переводе их в соответствующую артикуляционную последовательность. Он или она может пропускать артикулему или заменять ее неправильной артикулемой, демонстрируя так называемую *литеральную парафазию.* Заменяемые артикулемы часто похожи по артикуляции, например «п» вместо «б», «с» вместо «з», «д» вместо «т», «м» вместо «н». Иногда наблюдается пропуск артикулем или слогов в слове, так что «окошко» звучит как «кошка». Следует подчеркнуть, что число замен артикулем в конвенциональной речи часто не соответствует тяжести нарушений формального фонологического анализа у пациента, что указывает на роль нарушений перевода фонологически правильного слова в соответствующую артикуляционную последовательность (Miceli et al., 1980).

Литеральная и вербальная парафазия при афазии Брока характеризуются относительной стабильностью заменяемых артикулем и слов, так называемой *стандартной парафазией,* которая может быть связана со снижением активности переработки речи на фонологическом уровне. Она отличается от *лабильной парафазии* при афазии Вернике, когда активность переработки речи заметно возрастает и меньше ограничивается. Пациент со стандартной парафазией постоянно заменяет «в» на «ф», «з» на «ж», «табель» на «кабель», «здание» на «дом» и т. д. При лабильной парафазии подмены непостоянны, и пациент может заменять «в» на «ф», затем «в» на «с», «в» на «б» и т. д.

Пациент с умеренной и тяжелой афазией Брока иногда пытается избежать трудностей, связанных с поиском подходящего слова или последовательности артикулем, путем *персеверации* артикулемы, слога или слова. Пациент в разговорной речи постоянно произносит «бе-бе-бе», «а-а-а» или одно и то же слово.

278

В целом, как показано в следующих разделах, фонологические нарушения при афазии Брока могут быть вторичными при первичных нарушениях последовательности артикуляционных паттернов, которые черпаются из хранящегося в памяти словаря и далее переводятся в более общие или детальные описания на уровне движений органов речи. Эти нарушения могут носить нелингвистический и постоянный характер, вызывая стандартную литеральную парафазию, пропуск фонем, персеверации, а также ошибки перехода к соответствующим фонемам на фонологическом уровне.

Нарушения подбора слов могут проявляться на семантическом уровне как *вербальная парафазия,* которая характеризуется подменой правильного слова другим словом, но, по сравнению с литеральной парафазией, вербальная парафазия встречается довольно редко. Заменяющее слово обычно относится к тому же семантическому полю, что и заменяемое, например, слово «свет» может использоваться вместо слова «лампа», «мойка» — вместо «раковина», «доска» — вместо «стол». Иногда выбор заменяющего слова кажется случайным, но обычно между словами можно отыскать главным образом семантическую связь.

Моторный аграмматизм, или «телеграфный стиль». Аграмматизм при афазии Брока характеризуется значительным укорачиванием предложений. Предложение обычно состоит из одного или двух существительных или одного существительного и одного глагола, а короткие функциональные слова, такие как артикли, союзы и вспомогательные глаголы, часто пропускаются. Если в предложение включаются глаголы, они обычно не спрягаются. Это преобладание повествовательной речи, часто без склонений и спряжений существительных и глаголов и пропуском коротких функциональных слов, получило название *«телеграфный стиль».* Телеграмма обычно составляется в расчете на то, что ее получателю хорошо известна тема сообщения и, чтобы его понять, необходимы только некоторые ключевые слова, в основном существительные и несколько глаголов в повествовательной форме, без склонений и спряжений. Такой стиль позволяет уменьшить количество слов в телеграмме и, соответственно, ее стоимость. У пациентов с афазией Брока такое уменьшение вызвано нарушениями подбора слов, прежде всего, коротких функциональных слов.

Расстройства артикуляции. *Нарушения на уровне произнесения отдельных звуков.* Такие нарушения обычно наблюдаются у пациентов с тяжелой афазией Брока. При тяжелой афазии артикуляция может быть

практически полностью утрачена, и пациенты не могут произнести звуки разговорной речи, которые их просят повторить. Он или она открывает рот, двигает губами и языком, но в ответ на любой вопрос произносит только стандартное «эмболофазическое» слово или слоги «да-да-да» или «па-па-па», «та-та-та», «ма-ма-ма». В менее тяжелых случаях афазии Брока спонтанная речь возможна, но гласные и согласные звуки часто искажаются, и выпадают некоторые их отличительные свойства. Одно из наиболее часто нарушаемых свойств — это звонкость согласных: пациент вместо «б» произносит искаженный звук, напоминающий «п», «з» заменяется на «с», «ч» — на «ш». Показано, что у пациентов с передней афазией серьезно нарушается произношение двух фонетических свойств — звонкости и носового характера согласных (Blumstein et al., 1977; Gandour, Dardarananda, 1984; Blumstein, 1995). Эти нару-
279
шения считаются результатом нелингвистического расстройства определенных действий, связанных с согласованием движений органов речи во времени, а не с артикуляционным исполнением фонетических свойств (Blumstein, 1995).

У некоторых пациентов нарушения произношения становятся главным проявлением афазии и, следовательно, для них используется термин «артикуляционная афазия». Нарушение произношения характеризуется тем, что необходимая фонема подбирается правильно, но при произнесении искажается, деформируется, а при литеральной парафазии заменяется на другую, часто похожую по артикуляции, но без деформации, которая наблюдается у пациентов с нарушениями произношения отдельных звуков. Нарушения произношения могут наблюдаться при афазии Брока, а при афазии Вернике обычно отсутствуют или очень незначительны (Blumstein, 1995).

Моторная диспросодия. *Запинающаяся,* диспросодическая речь является одним из наиболее выраженных признаков афазии Брока. Для нее характерно искажение ритмическо-мелодической структуры речи. Нарушается либо свободное течение речи, либо ее мелодический строй; речь характеризуется затрудненностью, напряженностью, продолжительными паузами, остановками между словами или в середине слова, когда пациент напряженно старается подобрать следующее слово в предложении или начать новое предложение. Интонация резко меняется от понижения к повышению и обратно к понижению, так что нормальный мелодический строй перехода от низкого к высокому тону искажается.

Нарушения движений органов речи. *Оральная апраксия.* Оральная апраксия характеризуется неспособностью совершить по просьбе экспериментатора те или иные сложные движения лица и языка или повторить его движения. В то же время, при оральной апраксии не наблюдается паралича или слабости движений мышц щек, лица или языка, хотя пациент не может по вербальной команде или путем подражания показать, как «задувают спичку», «потягивают жидкость через соломинку», «кашляют», «облизывают губы», «свистят», «фыркают», «цокают языком». В реальной жизненной ситуации эти же движения могут производиться непреднамеренно.

Оральная апраксия обычно наблюдается почти у всех пациентов с афазией Брока и, возможно, усугубляет нарушения на уровне артикуляции. У большинства пациентов с афазией Вернике оральный праксис сохранен.

Расстройства повторения, чтения и письма. *Нарушения на фонологическом уровне.* Фонетическое описание слова, основанное на его акустических свойствах, переводится в модально неспецифическое фонологическое описание, строящееся на последовательности фонем. Описание конкретной фонемы в этой последовательности отличается от фонетического описания, поскольку зависит от предыдущей и следующей фонемы в последовательности. Оно также может основываться на сочетании более простых свойств определенных фонем в последовательности в более сложные новые свойства, описывающие целое слово, что особенно касается высокочастотных слов, которые используются в переработке конвенциональной лексической информации.

Нарушения повторения. Наличие фонологических нарушений у пациента с афазией Брока можно подозревать, если у него обнаруживаются трудности *по-*
280
вторения слов. Многочисленные литеральные парафазические ошибки или пропускание фонем отмечаются даже при повторении одно-двухсложных слов, таких как «кот», «стол», «стул», «окно». Число ошибок увеличивается, когда пациента просят повторить длинное многосложное слово, такое как «индустриализация», бессмысленное слово, например «зелрун», «дансез», или неправильные слова. Чтобы минимизировать роль артикуляционного компонента в нарушениях повторения, пациента просят поднять руку, если два предъявленных на слух слова одинаковы («стол—стол»), и не поднимать руку, если они разные («стол—пол»). У пациентов с афазией Брока можно заметить некоторое улучшение понимания слов при выполнении этого теста.

У пациентов с тяжелой или умеренной афазией Брока, а также афазией Вернике обычно нарушается формальный фонологический анализ (правописание). Пациент не может подсчитать количество фонем и слогов в слове, особенно если оно состоит из трех, четырех и более слогов. Пациент также допускает множество ошибок, если его спрашивают, есть или нет в слове определенной буквы. Пациента просят поднять руку, если, например, в предъявленном на слух слове есть буква «б», и не поднимать руку, если буквы «б» нет

(«мебель», «стул», «хлеб», «кот»).
Расстройства чтения и письма. Эти расстройства представляют собой еще один симптом афазии Брока и Вернике, который подтверждает роль модально неспецифических нарушений на фонологическом уровне у пациентов.
При тяжелой афазии Брока *чтение* представляется невозможным, но пациент может быть способен к «глобальному чтению», правильно подбирая карточки с названием и изображением объекта, если выбор ограничен карточками с названиями и изображениями трех или четырех объектов. Что касается так называемых идеограмм, или слов, хорошо знакомых пациенту, например «США», «Вашингтон», глобальное чтение также может быть сохранно.
Письмо также серьезно нарушено. Пациент обычно в состоянии написать только очень хорошо знакомые слова, например собственное имя или фамилию, или медленно скопировать буквы, слоги и короткие слова, но часто пропускает буквы, демонстрируя многочисленные литеральные паралексии, которые отражают нарушения фонологического анализа. В некоторых случаях копия выглядит как «жалкое подобие» объекта и выполняется очень медленно. При умеренной афазии Брока пациент справляется с чтением гораздо лучше, чем с разговорной речью. Пациент способен прочитать серии из двух или трех слов, но литеральная паралексия и пропускание фонем значительно выражены, особенно в более длинных словах и предложениях. *Расстройства письма под диктовку и спонтанного письма выражены сильнее, чем расстройства чтения.* Большинство пациентов может написать под диктовку лишь некоторые фонемы, слоги и короткие высокочастотные слова. Это указывает на роль нарушений фонологического анализа в переводе последовательностей фонем в графемы и слова письменной речи. Копирование обычно сохранно, хотя некоторые пациенты могут медленно изобразить лишь «жалкое подобие» предъявленного слова.
Следует подчеркнуть, что при повторении слов, чтении и письме под диктовку информация может перерабатываться на семантическом уровне, минуя фонологический уровень. В таком случае зрительный или слуховой паттерн целостного
281
слова используется для извлечения слова из хранящегося в памяти словаря с помощью семантического указателя для дальнейшей переработки этого слова на уровне органов речи. Семантический указатель слов может частично использоваться и в процессе спонтанного письма. Нарушения этого указателя при сохранности фонологического указателя могут приводить к развитию нарушений повторения слов, чтения и письма.
Нарушения понимания речи. *Понимание разговорной речи.* Понимание *конвенциональной* беседы на знакомую тему у пациентов с умеренной и даже тяжелой афазией Брока обычно адекватно, но у пациентов с афазией Вернике нарушается. В ранних исследованиях афазия Брока и Вернике назывались соответственно моторной и сенсорной афазией.
Диагностика понимания разговорной речи обычно включает в себя вопросы о семье, работе и состоянии здоровья пациента. Однако нарушения понимания неконвенциональной речи можно выявить, когда пациент с афазией Брока пытается понять содержание телефонного разговора, радиопередачи или беседы других людей.
Нарушение понимания слов. *Отчуждение смысла слова. Нарушения на семантическом уровне.* Пациент испытывает трудности при определении значения слова, хотя его фонологическое и, прежде всего, акустическое распознание может быть сохранно. Пациент способен повторить просьбу, демонстрируя сохранность фонологического и фонетического образа слова, но может испытывать трудности при указании на правильный объект по команде. Это можно назвать *отчуждением смысла слов* (Лурия, 1962; Тонконогий, 1973).
Для изучения семантического аспекта *конвенционального* понимания слов пациента просят повторить простую команду, а затем исполнить ее — указать на объект или на часть своего тела, например, «Покажите стол, окно, дверь, лампу, локоть, колено, глаз, нос». Пациенты с афазией Брока выполняют этот тест без ошибок или с минимальными затруднениями, а у пациентов с афазией Вернике обнаруживается умеренное или тяжелое отчуждение значения слова.
Для исследования *неконвенционального понимания слов* пациента просят повторно указать на одни и те же три объекта или части тела, предъявленные в случайном порядке, например, «ухо», «нос», «ухо», «нос», «глаз», «ухо», «глаз». Этот тест называется «тест ухо—глаз—нос с одним компонентом». Поскольку в конвенциональных условиях субъект ожидает называния разных объектов, вероятность повторения одного и того же объекта низкая, и испытуемый не ожидает его, благодаря чему понимание затрудняется. Этот тест выявляет отчуждение значения слова не только у пациентов с афазией Вернике, но и у пациентов с афазией Брока. Это тест особенно трудно выполнить, когда пациента просят показать на «ухо, а потом на глаз», на «нос, а потом на ухо» и т. д. Этот тест называется «ухо—глазное с двумя компонентами». Отчуждение значения слова также можно наблюдать, когда вероятность появления следующего слова изменяется путем переключения на другое семантическое поле, например, от предметов, находящихся в комнате, к частям тела. Отчуждение смысла слова, по сути, является обратной стороной нарушений называния предметов. Пациент с аномией неспособен подобрать правильное ело-
282

во, соответствующее значению предъявленного объекта. При отчуждении значения слова пациент не может по команде найти правильный объект, идентичный значению слова. Это явление подробно описано далее в разделе «Афазия Вернике».

Нарушения на уровне неречевого слухового восприятия. У пациентов с афазией Брока нарушения на этом уровне обычно отсутствуют, а у пациентов с афазией Вернике проявляются в легкой или умеренной степени, особенно в экспериментальных исследованиях дифференциации высоты тонов.

Сопутствующие неврологические признаки. В большинстве случаев афазии Брока наблюдается тяжелая или умеренная правосторонняя гемиплегия или ге-мипарез. Пациент передвигается медленно с дуговыми движениями конечностей и другими типичными признаками спастических гемипаретических движений. У большинства пациентов обнаруживается правосторонняя гемигипэстезия на укол и некоторые нарушения восприятия места нанесения укола. Дефекты зрительного поля у пациентов с афазией Брока обычно отсутствуют.

5.1.2.1.2. Транскортикальная моторная афазия. Динамическая афазия

У пациентов с транскортикальной моторной афазией (ТКМА) *нарушения семантического уровня,* проявляющиеся в обеднении и упрощении речи, и *снижение речевой активации* сочетаются с *сохранным повторением слов.* Понимание речи и называние предметов, а также чтение и письмо сохранны или легко нарушены. Описаны два типа ТКМА — классический вариант и динамическая афазия (см. обзор в Berthier, 1999). Эти типы различаются главным образом нарушениями экспрессивной речи.

Классический вариант характеризуется такими же особенностями спонтанной речи, что и афазия Брока. Он начинается с мутизма после инфаркта с последующим появлением запинающейся речи. Речь состоит из коротких предложений или простых слов с типичными для афазии Брока затрудненными, напряженными попытками подобрать правильное слово и составить короткие предложения. Это сочетается с персеверациями и эхолалическим повторением последних слов вопроса. У некоторых пациентов наблюдается утрата речевой инициативы. Речь отличается от афазии Брока минимальным количеством вербальной и литеральной парафазии.

Динамическая афазия по своему описанию практически идентична транскортикальной моторной афазии. Как отметил в своей недавней работе Александер, динамическая афазия «является ядром транскортикальной моторной афазии, очищенным от легкого аграмматизма и нарушений артикуляции» (Alexander, 2002, p. 162).

Нарушение активации речи является одним из главных признаков динамической афазии. Пациенту недостает начального импульса для инициирования речи. Он может не включаться в свободную беседу, ему требуется повторная стимуляция для ответа на вопрос. Когда его просят рассказать собственные биографические данные, пациент часто замолкает после одного-двух коротких предложений, и ему требуется повторная просьба не останавливаться и продолжать. Описывая серию картинок, рассказывающих о случае предотвращения крушения поезда, пациенту требуется стимуляция дополнительными вопросами, например: «Кто пре-

283

дотвратил крушение поезда?», «Как машинист узнал о повреждении рельсов впереди по ходу поезда?». Нарушения активации речи при динамической афазии проявляются в частых остановках речи после одного или двух коротких предложений без типичных для афазии Брока и классической ТКМА напряженных попыток продолжать разговор. Речь обычно плавная, признаков моторной диспросодии не отмечается.

Нарушения составления сложных предложений наблюдаются при обоих типах ТКМА. Ответы на вопросы кратки, состоят из простых предложений или двух-трех коротких слов, обычно грамматически правильных. Речь обедняется отсутствием дополнительных и других, более сложных предложений. При описании серии картинок пациент предпочитает использовать короткие предложения или идиоматические выражения, например, когда его просят описать серию картинок, изображающих, как дети предотвратили железнодорожную катастрофу: «Поезд не разбился... вот, что я могу сказать». Пациент старается заменить активный развернутый рассказ коротким сокращенным ответом или даже пассивным *эхолалическим* повторением последнего слова вопроса. Очевидно, что способность составлять грамматически правильные *простые предложения конвенционального типа,* используемые в повседневной жизни, может быть сохранной, но способность разговаривать неконвенциональными сложными предложениями нарушается, и предложения такого типа в речи пациента отсутствуют. Моторный аграмматизм проявляется в некоторых случаях в частичной потере коротких функциональных слов и в тенденции не склонять существительные.

При классической ТКМА и динамической афазии повторение слов, фонологический анализ, артикуляция, понимание речи, называние предметов, а также чтение и письмо *нарушены слегка или полностью сохранны.*

В число *сопутствующих неврологических признаков* в некоторых случаях входит правосторонний гемипарез с преобладанием слабости в нижней конечности. Иногда отмечается правосторонняя гемигипоэстезия на укол, а восприятие места укола обычно сохранно. Зрительные поля остаются в пределах нормы.

5.1.2.1.3. Артикуляционная афазия

Экспрессивная речь характеризуется деформацией и искажением артикулем, между тем, простые движения органов речи остаются сохранными, и соответствующих признаков дизартрии со «смазанной речью» обычно не наблюдается. Расстройства экспрессивной речи отличаются от других типов афазии легкой степенью

нарушений на семантическом и фонологическом уровнях с почти полной сохранностью продукции слов и предложений. Понимание речи и чтение сохранны или слегка нарушены, но в большинстве случаев может наблюдаться значительное нарушение письма.
Лихтгейм назвал это расстройство «подкорковой моторной афазией», поскольку в таких случаях он предполагал поражение волокон белого вещества, в норме связывающих область Брока с соответствующими подкорковыми моторными центрами (Lichtheim, 1885). Различия между этим и обычными типами афазии подчеркиваются в названиях, предложенных для этого типа афазии другими авторами в последующих работах: Бастиан (Bastian, 1897) и Альберт и др. (Albert et al., 1981) — «афемия»; Мари (Marie, 1906) — анартрия; Дежерин (Dejerine, 1914) —
284
«чистая моторная афазия»; Клейст (Kleist, 1934) — «мутизм звуков речи»; Алажуанин и др. (Alajouanine et al, 1939) и ЛеКурс и Лермитт (LeCours, Lhermitte, 1976) — «синдром фонетической дезинтеграции»; Лурия (Лурия, 1947, 1966) — «афферентная моторная афазия».
В 1947 году Монрад-Крон предложил новый термин — «диспросодия», подчеркивающий нарушения мелодического строя, ритма и ударения речи (Monrad-Krohn, 1947). Для его пациентки норвежский был родным языком, она никогда в жизни не выезжала из Норвегии, но после инфаркта у нее появился «немецкий» акцент. В этом случае диспросодия проявилась в произношении коротких предложений с несвойственным норвежскому языку ударением на последнем местоимении и повышением голоса вместо понижения. В дальнейших исследованиях похожих случаев с «иностранным акцентом» роль искажения и деформации артикулем в основном подчеркивалась при артикуляционной афазии, а моторная диспросодия описывалась как признак афазии Брока.
Экспрессивная речь. Разговорная речь. *Нарушения артикуляции* характеризуются деформацией артикулем, часто вызванной пропуском *отличительных фонологических признаков* звуков речи (Trubetzkoy, 1939; Jacobson, 1941; см. также Jackendoff, 1992), благодаря чему возникает так называемое «иностранное» или «детское» произношение. Пропуск звонких артикулем может привести к развитию скандинавского акцента у русскоговорящего пациента. Пациент смягчает звуки и произносит «ш» вместо «ч», «п» вместо «б», «т» вместо «д». Это не является литеральной парафазией, которая обусловлена заменой одной артикулемы на другую. В данном случае новая артикулема искажается и не полностью заменяет исходную. Приглушенная артикулема сохраняет некоторое сходство с исходной — «т» с «д», «ш» с «ч», что указывает на сохранность фонологического анализа.
Литеральная парафазия с нормальным произношением новых артикулем иногда встречается у пациентов с артикуляционной афазией. В случаях появления немецкого акцента у англоговорящего пациента или у пациентки, говорящей на одном из скандинавских языков, может наблюдаться обратная замена: глухие согласные заменяются звонкими. Мы наблюдали русскоговорящего пациента, у которого после инфаркта появился французский акцент: он подчеркивал носовой характер произношения соответствующих звуков.
Нарушения артикуляции также могут быть вызваны относительной сложностью артикулем. Это проявляется в замене трудных для произношения гласных более простыми, которая обусловливает так называемое «детское» произношение, например, «р» меняется на «л», «с» используется вместо «ч». Мы наблюдали «детское» произношение, сопровождающееся значительными нарушениями артикуляции, у некоторых пациентов с афазией Брока.
Моторную диспросодию наблюдал Монрад-Крон в своем случае появления немецкого акцента у норвежскоговорящей женщины (Monrad-Krohn, 1947). Мелодия ее речи полностью изменилась благодаря типичному для немецкой речи легкому выделению последнего местоимения в предложении путем повышения голоса вместо его понижения. В нашем случае русскоговорящего пациента, у которого после инфаркта появился скандинавский акцент, мы наблюдали противоположные изменения мелодического строя речи. Ударение на последнем местоимении
285
и повышение голоса, характерное для русского языка, сменилось на мелодический строй скандинавского языка с характерным снижением голоса в конце фразы. Изменения мелодического строя речи также наблюдались в наших случаях с «детским» акцентом. Мелодический строй напоминал детскую речь с относительно постоянным ударением в начале фразы независимо от ее содержания.
Описанные изменения моторной просодии при артикуляционной афазии отличаются от моторной диспросодии при афазии Брока, которая характеризуется быстрым повышением или понижением голоса и напряженностью речи. -
Подбор слов, продукция слов и предложений у пациентов с артикуляционной афазией остаются сохранными. При *декламации и автоматической речи* проявляются некоторые паттерны «иностранного» или «детского» акцента, но они не так заметны, как в разговорной речи.
Называние предметов полностью сохранно, но искаженный акцент остается неизменным.
Повторение отдельных фонем или слогов улучшает артикуляцию, и деформация большей частью исчезает, но искажения могут снова возникать, если пациента просят переключиться с «п» на «б», с «т» на «д» или с «ар» на

«ра», с «ел» на «ле» и т. д.
Оральная апраксия часто наблюдается у пациентов с артикуляционной афазией. Однако у пациентов с артикуляционной афазией никаких признаков оральной апраксии может не обнаруживаться, и наоборот — оральная апраксия может не сопровождаться артикуляционной афазией.
Понимание речи. Понимание разговорной речи, отдельных слов и предложений сохранно. При выполнении теста «глаз—ухо—нос», теста Хэда и теста на вербальное обозначение временных и пространственных отношений наблюдается лишь незначительное отчуждение значений слов.
Фонологический анализ и чтение про себя сохранны или незначительно нарушены. Однако при *чтении вслух* проявляются искажения и деформации артикулем, которые наблюдаются и в спонтанной речи, а также в речи обнаруживается резкое увеличение литеральной паралексии по сравнению с немногочисленной литеральной парафазией.
Письмо. Несмотря на сохранность фонологического анализа, *письмо* часто бывает нарушено сильнее, чем можно было бы ожидать при столь незначительных нарушениях фонологического анализа, чтения, продукции слов и понимания речи. Пациенты с артикуляционной афазией часто не могут написать под диктовку даже отдельные фонемы и знакомые идеограммы. Копирование остается сохранным или незначительно нарушенным литеральной параграфией и пропуском фонем, особенно в длинных, грамматически сложных словах и предложениях. Некоторые пациенты с тяжелой артикуляционной афазией демонстрируют сохранное письмо.
Сопутствующие неврологические признаки характеризуются легкой правосторонней слабостью движений нижних и особенно верхних конечностей. В большинстве случаев движения конечностей полностью сохранны. Это отражено в ранних работах.
286
5.1.2.2. Задняя афазия. Клинические аспекты
5.1.2.2.1. Афазия Вернике
Клинические признаки представляют собой сочетание нарушений понимания речи с серьезными нарушениями понимания слов — обычно более тяжелыми, чем у пациентов с афазией Брока — и плавной экспрессивной речью, характеризующейся преобладанием коротких функциональных слов, вербальной и, в меньшей степени, литеральной парафазией и логорреей, а также нарушениями чтения и письма.
Нарушения понимания речи. Основной признак нарушений понимания речи при афазии Вернике — это *нарушение распознания слов* на *фонологическом и семантическом уровнях.* Различение изолированных фонем как отдельных звуков речи может быть правильным, а распознание фонем и их последовательностей, составляющих слово, а также слов как целого, нарушено. При распознании слов проявляется отчуждение смысла слова. Сенсорный аграмматизм у пациентов с афазией Вернике часто проявляется в трудностях понимания сложной грамматической структуры предложений.
Понимание разговорной речи. У многих пациентов с афазией Вернике оно значительно нарушено, причем нарушения часто затрагивают различные аспекты понимания речи на *фонологическом, синтаксическом и семантическом уровнях.* В некоторых случаях нарушения могут распространяться на понимание речи на *фонетическом уровне,* который представлен акустическим звучанием отдельных звуков речи или слуховыми паттернами слова в целом.
Пациенты часто неспособны понять простые вопросы об их чувствах или семейных проблемах. Пациент может не понимать слово или простую команду. Иногда пациент не обращает внимания на вопрос экспериментатора и начинает слушать только после того, как тот два раза дотронется до его плеча, чтобы привлечь внимание к вопросу. *Понимание жестов* также может нарушаться. В менее тяжелых случаях пациент может демонстрировать понимание простых вопросов о своем самочувствии, проблемах, но не способен понять беседу между двумя людьми, которая не обращена к пациенту, или телефонный разговор.
Отчуждение смысла слова. *Нарушения на семантическом уровне.* Акустическое, фонологическое или целостное описание слова необходимо сравнить на *семантическом* уровне с соответствующим словом в словаре. Нарушение этого процесса называется *отчуждением смысла слова* (Лурия, 1962; Тонконогий, 1973). Пациент может повторить команду указать на объект или часть тела, демонстрируя сохранность фонетического и фонологического уровней понимания слов. Но он или она не может правильно указать на целевой объект, например на «стол», «окно», «пол», «локоть», «колено», иногда повторяя: «Колено... колено... колено... что это такое?». Проводя такое тестирование понимания речи, экспериментатор должен быть внимателен и не давать пациенту подсказку, неосознанно поглядывая на соответствующий объект или часть тела при команде указать на колено, или на глаза — при команде закрыть глаза.
Полная неспособность выполнять любую простую команду встречается редко. Первая команда обычно понимается правильно, и пациент, выполняя ее, закрыва-
287
ет глаза. Но следующая команда, например «поднимите руку», часто не выполняется, и пациент продолжает закрывать и открывать глаза, будучи не в состоянии переключиться на другое семантическое поле. Это переключение не позволяет облегчить задачу путем ограничения числа альтернатив одним семантическим

полем. Но в нормальной ситуации слушающий не ожидает, что его второй раз подряд попросят показать на один и тот же объект, поэтому отчуждение смысла слов может произойти, когда пациента просят несколько раз подряд указать на три части тела или объекты одного и того же семантического поля, например: «Укажите на глаз... ухо... глаз... нос... ухо... глаз». Этот тест называется тестом «глаз, ухо, нос с одним компонентом». Отчуждение смысла слова может проявляться в неспособности сравнить правильный общий паттерн слова с его значением из-за нарушения *семантического указателя,* управляющего поиском соответствующего значения слова в словаре. В этом случае пациент может демонстрировать более тяжелые нарушения понимания конктерных словесных категорий, например, одушевленных объектов или рукотворных предметов (McCarthy, Warrington, 1988). Также возможно нарушение хранящихся в памяти моделей слова, что в некоторых случаях может выступать причиной отчуждения смысла слова, особенно при обширных поражениях мозга.

Нарушения понимания слов на фонологическом уровне. Пациенты с довольно умеренной афазией Вернике демонструют относительную сохранность понимания слов на фонетическом уровне акустического анализа звуков слов. Пациент способен повторить отдельные фонемы и правильно выполнить простой тест: «Поднимите руку, когда я скажу «А» и не поднимайте ее, когда я скажу «О»». Но последовательности двух или трех гласных, например «аоу» и «ауо» или «аоу» и «оау», не различаются, и пациент продолжает поднимать руку в знак того, что последовательность осталось той же, хотя порядок гласных уже изменился. Также может нарушаться способность определять, имеется ли в слове определенная фонема. Пациента просят поднять руку, если в слове, произнесенном экспериментатором, есть определенная фонема, и не поднимать руку, если ее нет, например «т» в словах «кошка», «крест», «стол», «удар». Таким пациентам особенно трудно различать слова, различающиеся одной фонемой, например, «кот» и «рот» или «пар» и «вар». Это может быть связано с тем, что звуковые свойства отдельных фонем меняются при выстраивании их в последовательности, например слоги, и становятся зависимыми от предыдущей или последующей фонемы. Нарушение фонологического анализа также очевидно, поскольку пациент демонстрирует неспособность правильно подчитать количество фонем и слогов в слове. Конечно, при низком образовательном уровне пациента ухудшаются результаты фонологических тестов, в которых испытуемого просят проанализировать фонемную структуру последовательностей, но различение последовательностей фонем не требует такого формального анализа и может выполняться с опорой на свойства целостного слухового паттерна последовательности или ее фонемической структуры, не отраженные в формальных знаниях неграмотного человека.

Нарушения понимания речи на фонологическом уровне также могут обусловливать нарушения *повторения* отдельных слов и предложений. В менее тяжелых

288

случаях афазии Вернике повторение отдельных фонем обычно сохранно, и нарушения повторения проявляются, когда пациента просят повторить отдельные слова или слоги. Такому пациенту особенно трудно повторить слова, состоящие из двух-трех или более слогов, например «индустрия», «предписание» или бессмысленное слово.

Важно подчеркнуть, что нарушения фонологического уровня не ограничиваются слуховым восприятием последовательности фонем. Пытаясь *прочесть* или *написать* слова или предложения, пациент часто выдает только отдельные буквы, демонстрируя неспособность понять некоторые простые написанные команды. Копирование также страдает, но оказывается менее нарушенным для ограниченного количества букв и иногда для коротких слов. Письмо под диктовку нарушается очень сильно.

Эти нарушения зрительного, а также слухового фонологического анализа указывают на наличие особого модально-неспецифического типа фонологического анализа и его нарушений в разных модальностях у пациентов с различными типами передней и задней афазии, в данном случае — у пациентов с афазией Вернике. У пациентов с задней афазией более периферического типа, называемой «словесной глухотой» или «акустическо-сенсорной афазией», нарушения фонетического уровня ограничиваются слуховой модальностью, и в таких случаях обычно не отмечается нарушений чтения и письма. Возможно, модально-неспецифический фонологический анализ обеспечивается особой «внутренней речью», способной переводить слуховые и зрительные свойства «внешней речи» в словарь единого модально-неспецифического языка и связывать результаты такого распознания с их семантическими значениями.

В то же время, нарушения фонологического уровня могут лишь частично обусловливать трудности слухового понимания речи при афазии Вернике. Показано, что прямая связь между слуховым пониманием речи и способностью проводить фонологический анализ речи отсутствует (Basso et al., 1977; Blumstein et al, 1977). Нарушения такого анализа могут играть более важную роль в расстройствах чтения и письма у пациентов с афазией, поскольку расстройства чтения и письма последовательностей фонем, составляющих слово или слог, обычно более тяжелые, чем фонологические нарушения понимания слогов и слов, предъявленных на слух. Это может быть связано с исключительной ролью формального фонологического анализа в обучении чтению и письму.

Нарушения понимания слов на слуховом вербальном уровне. Необходимо также рассмотреть роль сопутствующих нарушений слухового вербального уровня. Эти нарушения могут не достигать значительной

степени тяжести, отмечающейся при «словесной глухоте», но в сочетании с нарушениями фонетического уровня могут стать важным фактором, связанным с трудностями переработки первичных свойств акустических сигналов. Пациент сталкивается с трудностями на первоначальных стадиях слухового понимания слов. Он не может распознать отдельные гласные или согласные, повторяет «е» вместо «о», «б» вместо «к» или «т» вместо «ж». Пациент допускает множество ошибок, когда его просят поднять руку, если два отдельных звука одинаковые, например «А... а», «О... о», или разные, например «А... о», «Т... к». В таких случаях понимание слов заметно наруша-
289
ется, поэтому для обозначения основного клинического признака этого нарушения понимания слов используется понятие «словесная глухота». В то же время, у пациентов со «словесной глухотой» письмо, чтение и экспрессивная речь остаются сохранными, что подчеркивает нефонологический характер этого расстройства.

Нарушения на уровне невербального слухового восприятия. На клиническом уровне возникает впечатление, что пациент с афазией Вернике страдает нарушением слуха, и часто бывает трудно привлечь его внимание к адресованной ему речи. Во многих случаях афазии Вернике слуховое восприятие невербальных звуков остается сохранным, и пациент может узнать шум ветра, поезда, звон ключей, голоса знакомых животных, например, коровы, кошки, собаки и т. д. Но у некоторых пациентов с афазией Вернике может наблюдаться слуховая агнозия. Кроме того, в экспериментальных исследованиях, где у пациентов с афазией Вернике с помощью особых условий тестирования затруднялась работа невербальной слуховой рабочей памяти, наблюдались значительные нарушения распознания простых слуховых свойств, таких как высота тона или различия нескольких тонов по высоте (см. следующий раздел).

Нарушения понимания на синтаксическом уровне. Пространственные и временные отношения объектов выражаются простыми и сложными синтаксическими правилами.

Простые синтаксические правила. Понимание предложений, составленных в соответствии с простыми конвенциональными синтаксическими правилами, при афазии Брока и Вернике обычно сохранно. В качестве примеров таких простых предложений можно назвать: «Укажите на окно», «Поднимите руку», «Закройте глаза», «Прикоснитесь к двери». Другой пример — это так называемые активные предложения, где логический порядок действий выражается порядком слов, обозначающих действующее лицо и объект действия, например, «Волк задрал лису», «Мальчик ударил девочку», «Мужчина прикоснулся к женщине». Конвенциональная разговорная речь обычно состоит из простых предложений такого типа, и понять их легко. Количество таких предложений может быть ограничено в соответствии с небольшим количеством типичных действий, которые представлены хранящимися в памяти моделями предложений, описывающих эти действия.

Более *сложные синтаксические правила* в структуре предложений можно считать неконвенциональной информацией, требующей для своей переработки дополнительных операций и более уязвимой при поражениях речевых зон мозга, чем простые синтаксические правила.

Сложные синтаксические правила. Нарушения этого уровня понимания речи можно выявить с помощью тестирования понимания предложений, которые содержат различные сложные синтаксические правила. Пьер Мари был, вероятно, первым автором, разработавшим специальные тесты для исследования понимания предложений, и выявил нарушения понимания неконвенциональной речи у пациентов с афазией Брока (Marie, 1906). Мари предложил тест «Три листочка бумаги». Пациенту говорили: «Вот на столе три листочка бумаги разной величины; самый большой дайте мне, средний скомкайте и бросьте на пол, а самый
290
маленький положите себе в карман». Наблюдая трудности выполнения теста у пациентов с сенсорной, а также моторной афазией, Мари пришел к выводу, что любая афазия является афазией Вернике с расстройствами экспрессивной речи или без них, что зависит от наличия дополнительного поражения в передней «лен-тикулярной» речевой зоне. Теория Мари не получила подтверждения в дальнейших исследованиях афазии, но начатое им тестирование понимания неконвенциональной речи было продолжено многими авторами и играет важную роль в обследовании пациентов с афазией. Последний пример использования теста Мари в исследовании речи — это включение модифицированной версии этого теста в популярное Мини-исследование умственного состояния *{Mini-Mental State Examination* — MMSE) (Folstein et al., 1975).

Действительная трудность теста Мари может быть связана с задачей понимания такого предложения, где требуется соотнести и запомнить три типа действий с тремя разными по размеру листочками бумаги. Предложение с такой структурой можно сравнить с *семантически обратимыми предложениями,* которые Карамаза и Зуриф использовали в своем тесте подбора рисунков к предложениям (Caramazza, Zurif, 1976). В предложении «Лошадь, которая лягнула медведя, коричневого цвета» прилагательное «коричневый» можно связать с двумя существительными — «лошадь» и «медведь». Пациенты с афазией Брока решали задачи с обратимыми предложениями случайным образом. Очевидно, тест Мари подобен этому, но более труден, потому что требует соотнести три типа действия с одним из трех объектов.

Трудности понимания предложений, требующих установления *пространственного отношения* действующего лица и объекта действия, также включены в тест «рука—ухо—глаз», предложенном Хэдом (Head, 1926).

Пациента просят выполнять устные команды экспериментатора прикоснуться к правому или левому уху или носу указательным пальцем правой или левой руки, например: «Дотроньтесь до правого уха указательным пальцем левой руки», «до левого глаза — пальцем левой руки», или более сложные: «до моего правого плеча — пальцем вашей правой руки», «до моего левого плеча — пальцем вашей правой руки» (см. подробности в Tonkonogy, 1997). Отчуждение значения слова при выполнении этого теста проявляется в прикосновении к глазу вместо уха или к правому уху вместо левого. Чтобы избежать влияния нарушений ориентации «право-лево», их отсутствие проверяется перед началом тестирования: пациента просят поднять правую или левую руку. Этот тест очень чувствительный и выявляет нарушения понимания речи не только у пациентов с задней афазией, но и у большинства пациентов с передней афазией.

В число других синтаксических правил неконвенциональной речи входит понимание пассивных предложений. Логическая последовательность предложения обычно не соответствует порядку слов в предложении, и для его понимания часто используются предлоги «перед», «до» и «с», которые позволяют поменять порядок перечисления действующих лиц и объектов в пассивном предложении. Понимание временного отношения, отраженного предлогами «после» и «перед», можно проверить с помощью предложений типа: «Я пообедал после того, как позвонил другу. Что я сделал вначале?», «Вы обуваете туфли перед носками?». Предлог
291
«до» указывает на порядок действий в пассивном предложении: «Дотроньтесь до карандаша ключом», «Дотроньтесь до ключа карандашом» или в активном предложении: «Ключом дотроньтесь до карандаша». Аналогично, в популярном среди исследователей афазии тесте жетонов *(Token Test)* в состав простых предложений входят активные предложения, например «возьмите голубой круг» или «возьмите красный треугольник» (De Renzi, Vignolo, 1962). Более сложные предложения состоят из пассивных предложений: например, «Дотроньтесь до красного треугольника голубым кругом». У пациентов с различными типами афазии Вернике и Брока понимание этих пассивных предложений нарушается. Понимание пассивного порядка «субъект—объект» также диагностируется с помощью предложений, где инверсия обеспечивается коротким функциональным словом «был»: «Лиса была задрана волком. Которое из животных умерло?», «Девочка была побита мальчиком. Кого побили — мальчика или девочку?».

Трудная для понимания структура также может быть представлена предложениями, описывающими *пространственное отношение* между двумя объектами, которое выражается словами «справа от», «слева от», «за», «под», «сверху», например, «под карандашом, но над ключом», «положите ключ справа от карандаша, но слева от скрепки».

Большинство пациентов с афазией Вернике и Брока демонстрируют нарушение понимания всех названных типов сложных предложений, а понимание предложений с идентичным логическим и грамматическим строем может быть сохранно.

Нарушения экспрессивной речи. У пациентов с умеренной и особенно тяжелой афазией Вернике экспрессивная речь представляет собой непрерывный поток часто неразборчивых звуков и слов с преобладанием коротких функциональных слов, вербальной парафазией и жаргонафазией, при сохранности палвности и просодической структуры речи. Нарушения экспрессивной речи обычно сочетаются с тяжелыми нарушениями понимания речи.

При афазии Вернике речь *плавная,* то есть наблюдается картина, противоположная *запинающейся диспросодической речи* у афазиков Брока с характерными напряженными попытками подобрать нужное слово или предложение.

Нарушения разговорной речи. *Трудности подбора слов, проявляющиеся в вербальной парафазии и жаргонафазии. Нарушения на семантическом уровне.* Разговорная речь характеризуется *трудностями подбора слов,* но увеличения речевой продукции, как при афазии Брока, не наблюдается. Речь течет свободно и *плавно,* без усилий и напряжения, типичного для диспросодии при афазии Брока. Речевая активность возрастает, и речь становится почти совершенно непонятной, особенно при тяжелой афазии Вернике, и состоит из плавного потока неразличимых звуков, которые произносятся громко, без признаков «смазанной» речи, характерной для дизартрии. Эти звуки напоминают звуки речи, но невозможно понять, какая фонема была произнесена; из неразличимого потока звуков иногда выделяются отдельные гласные — «о», «а». В менее тяжелых случаях пациент пытается компенсировать потерю ключевых слов многоречивостью и многочисленными вербальными и в меньшей степени литеральными парафазическими ошибками, выдавая смесь бессмысленных слов, называемую «словесным салатом» или жаргонафазией, которая практически является патогномичной для тяжелой афазии
292
Вернике. «Словесный салат» при афазии Вернике следует отличать от «фонемического жаргона» (Brown, 1979) или «неразличимого жаргона» (Alajouanine et al, 1952; Alajouanine, Lhermitte, 1964), который состоит из бессмысленного ряда фонем, не имеющего значения и морфологической и грамматической организации. Жаргон такого типа был описан главным образом у пациентов с проводниковой афазией.

У пациентов с тяжелой афазией Вернике свободный поток бессмысленных слов усиливается за счет почти полной *анозогнозии речевого расстройства.* Такой пациент со «словесным салатом» часто не осознает, что у

него имеется речевое расстройство, и впадает в гнев и возбуждение, когда кому-то не удается понять его речь. Увеличение речевой продукции, постоянный поток слов в гиперактивной речи можно наблюдать безо всякой внешней стимуляции, что позволяет в таких случаях использовать понятие *«логорея»*. Другой термин — «огментация» *(augmentation)* — используется для обозначения тенденции пациентов с афазией Вернике прибавлять два или три лишних слога или слова, когда их просят что-то повторить, или при попытке справиться с трудностями называния объектов, например «па-ба» повторяется как «па-ба-да-та», а «стол—дом» становится «стол—дом-стул—собака».

Нарушения называния объектов. *Нарушения на семантическом уровне.* У пациентов с тяжелой и даже умеренной афазией Вернике заметно нарушается называние объектов, частей тела или действий. При попытках называния наблюдается типичное для афазии Вернике возрастание речевой активации со значительными нарушениями произношения слов, вызванными тяжелой литеральной парафазией или заменой правильного слова серией вербальной парафазии. Это отличается от афазии Брока с характерным для нее снижением речевой активации и длинными паузами, заполненными напряженными попытками подобрать нужное слово. Подсказка одного-двух первых слогов названия иногда помогает афазикам Вернике и Брока подобрать правильное слово.

Вербальная и литеральная парафазия. *Нарушения на семантическом и фонологическом уровне.* У пациентов с афазией Вернике литеральная парафазия, отражающая нарушения фонологического уровня, выражена меньше, чем вербальная парафазия в экспрессивной речи, связанная с нарушениями семантического уровня. Это заметно в огментации слогов при повторении их пациентом, особенно в сериях из двух слогов, например «па-ба», которые повторяются как «па-ба-та-да». В спонтанной речи афазики Вернике могут придумывать неологизмы, например «verter», «krossy stuff», описывая пищу при ответе на вопрос: «Какая ваша любимая еда?» (Butterworth, 1979). Видимо, формирование неологизмов при афазии Вернике облегчается за счет увеличившейся, неограниченной речевой продукции, лабильной литеральной парафазии и огментации. Это указывает на важные различия фонологических нарушений экспрессивной речи при афазии Вернике и Брока. При афазии Брока литеральная парафазия обычно стандартна, не изменяется в ходе спонтанной речи и отражает снижение и ограничение речевой продукции, а при афазии Вернике парафазия становится лабильной и часто меняющейся на фоне возросшей речевой продукции.

293

Гайнотти и др. не обнаружили корреляции между фонологическими нарушениями экспрессивной речи и расстройствами фонологического понимания речи (Gainotti et al., 1975), но о ней сообщается в работах Вассо и др. (Basso et al., 1977) и Бламштейна и др. (Blumstein et al., 1977), которые, используя синтетические звуки, обнаружили корреляцию между нарушениями распознания и продукции фонем. Однако, учитывая фонологические различия в экспрессивной речи между афазией Брока и Вернике и более выраженные нарушения понимания речи при афазии Вернике, можно предположить, что фонологическая стадия переработки речи может состоять из двух тесно связанных, но относительно независимых компонентов: одного — связанного с экспрессивной речью, и другого — с пониманием речи.

Нарушения синтаксического уровня. *Задний моторный аграмматизм.* В тяжелых случаях афазии Вернике большая часть важных слов, в основном существительных и глаголов, пропускается или заменяется на вербальную парафазию, и речь состоит из коротких функциональных слов. Эту смесь слов часто называют *«жаргонафазией»* или *«словесным салатом».* В менее тяжелых случаях жаргона-фазия отсутствует или незаметна при обследовании, но в речи может отмечаться уменьшение количества существительных и преобладание коротких функциональных слов. Между тем, синтаксическая структура разговорной речи при афазии Вернике представляет собой зеркальное отражение речи при афазии Брока. Последняя характеризуется «телеграфным стилем» с преобладанием существительных и, в меньшей степени, глаголов без спряжений, а короткие функциональные слова часто отсутствуют.

Очевидно, в разговорной речи афазиков Брока субъект и объект действия довольно хорошо отражены с помощью имен существительных, а описание действий лучше представлено короткими функциональными словами у афазиков Вернике. Следовательно, в норме зона Брока обеспечивает перевод описания действий с семантического на фонологический уровень экспрессивной речи, а зона Вернике участвует в переводе значения объектов или действий на тот же уровень экспрессивной речи. Эти два процесса объединяются на фонологическом уровне для дальнейшего перевода в экспрессивную коммуникативную речь, описывающую субъект, объект и их действия.

Артикуляция, моторная просодия и оральный праксис. У пациентов с афазией Брока наблюдаются эти нарушения в той или иной степени, а у пациентов с афазией Вернике они обычно отсутствуют. Однако отмечаются некоторые субклинические *фонетические нарушения* в речевой продукции. Они представляют собой изменчивость фонетических параметров, таких как частоты гласных формант и длительность гласных (Ryalls, 1986; Tuller, 1984; Gandour et al., 1992), но эта изменчивость может, скорее, отражать общую тенденцию изменчивости речевой продукции, типичную для задней афазии.

Алексия и аграфия. Чтение, спонтанное письмо и письмо под диктовку могут быть значительно нарушены. Часто наблюдается тяжелая литеральная и вербальная паралексия. Слова и предложения копируются

медленно, но чаще всего правильно.
294
Сопутствующие неврологические признаки. Движения и чувствительность в целом сохранны. Преходящий правосторонний гемипарез полностью исчезает за 24-48 часов после инсульта, в редких случаях наблюдается легкая слабость движений в правой руке. Иногда встречается правосторонняя гемигипоэстезия на укол, но гемианопия правого верхнего квадранта наблюдается приблизительно в 20-25% случаев.

5.1.2.2.2. Транскортикальная сенсорная афазия. Амнестико-сенсорная афазия

У пациентов с транскортикальной сенсорной афазией (ТКСА) отмечаются умеренные трудности понимания речи на *семантическом* уровне, в то время как разговорная речь, повторение слов, а также чтение и письмо относительно сохранны. Особенно заметны тяжелые нарушения называния объектов, для обозначения которых полезно использовать клинически-описательное понятие *«амнестико-сенсорная афазия»,* подчеркивающее высокую степень тяжести аномии на фоне прочих признаков, типичных для сенсорной афазии легкой или умеренной степени тяжести.

Нарушения понимания речи. *Разговорная речь.* Понимание разговорной речи обычно сохранно, но отмечаются легкие трудности понимания разговоров по телефону или в шумной, заполненной людьми комнате. Эти нарушения менее выражены, чем у пациентов с афазией Вернике.

Отчуждение смысла слова. Нарушения на семантическом уровне. Пациент может испытывать трудности при выполнении команды указать на некоторые предметы в комнате или когда ему предъявляют изображение 10-12 предметов и просят указать на один из них. Обычно наблюдается тяжелое отчуждение значений слов в тесте «ухо—нос—глаз» с одним компонентом и особенно в тестах с двумя компонентами: «Покажите ваше ухо, потом ваш нос», «ваш нос, потом глаз».

Нарушения на синтаксическом уровне. Пациент не может выполнять более сложные команды, связанные с пространственными и временными отношениями между объектами и их последовательностями, обычно предъявляемыми в обратном порядке, например: «Покажите на карандаш ручкой», «Покажите на правое ухо левой рукой». Также пациент допускает много ошибок, когда его просят объяснить действие, описанное в пассивном предложении, например: «Тигр был убит львом. Кто из животных умер?».

Фонологический анализ сохранен или слегка нарушен. При *чтении, письме* под диктовку и спонтанном письме обычно обнаруживается лишь легкая литеральная паралексия, параграфия и вербальная паралексия или умеренная замедленность сохранного чтения и письма.

Повторение может нарушаться только в сериях из трех-четырех слов, слогов или гласных.

Нарушения на уровне невербального слухового восприятия. Экспериментальные исследования различения высоты тонов в условиях, затрудняющих работу невербальной слуховой рабочей памяти, показали, что у большинства пациентов с транскортикальной сенсорной афазией такие нарушения отсутствуют (см. раздел «Афазия Вернике»). Только у некоторых пациентов были обнаружены минимальные легкие нарушения, прежде всего при выработке соответствующей моторной реакции на различия тонов по высоте, не превышающие 5-10 Гц. У таких
295
пациентов не отмечается признаков вербальной агнозии невербальных звуков ветра, машины, поезда, различных животных и т. д.

Экспрессивная речь. *Разговорная речь* плавная, с сохранной просодией и артикуляцией, но может отмечаться некоторое обеднение речи, упрощение ее грамматической структуры, как при легкой динамической афазии, но без пауз и снижения речевой активности. Может отмечаться легкое преобладание простых функциональных слов и глаголов при снижении количества существительных. Также сообщается о редкой литеральной и вербальной парафазии, преимущественно семантического типа.

Речевая активность может быть слегка увеличена, что проявляется в огментации литеральной и вербальной парафазии при повторении слогов, слов и, в некоторых случаях, при спонтанной речи.

Называние предметов *значительно нарушено,* в большинстве случаев намного сильнее, чем понимание речи. Пациент не может правильно назвать 40-50% или даже 70-80% предъявленных объектов, частей тела или действий. Наибольшие затруднения встречаются при употреблении относительно низкочастотных слов, таких как «ресница», «кисть руки», «фаланга пальца», «мочка уха», «ноготь» и т. д. Пытаясь подобрать правильное название, пациент демонстрирует возрастание речевой активности, продуцируя вербальную парафазию, имеющую некоторое акустическое или семантическое сходство с требуемым словом, а также литеральную парафазию. Иногда пациент показывает способ использования предъявленного предмета, например, расчески или карандаша, но все равно не может вспомнить его название. Подсказка первых двух или трех фонем слова обычно помогает пациенту назвать предъявленный объект.

Оральная апраксия у пациентов с транскортикальной афазией не была описана.

Сопутствующие неврологические признаки. В первые дни после инсульта может наблюдаться легкий правосторонний гемипарез. В некоторых случаях легкая слабость в правой руке сохраняется в течение всей хронической стадии. Правосторонняя гемигипэстезия отмечается только в некоторых случаях, как в острой, так и в хронической стадии инсульта. Во многих случаях наблюдается устойчивая полная правосторонняя

гемианопия или дефект правых верхних квадрантов зрительного поля.
Итак, основные нарушения при транскортикальной сенсорной афазии наблюдаются на семантическом уровне понимания слов и сочетаются с нарушениями понимания преимущественно неконвенционального синтаксиса и тяжелыми нарушениями называния объектов. Нарушения фонологического анализа, повторения, письма и чтения остаются довольно легкими. Также не отмечается значительных нарушений на уровне переработки невербальной слуховой информации.

5.1.2.2.3. Проводниковая афазия

Проводниковая афазия характеризуется нарушениями *фонологического уровня,* которые проявляются в расстройстве повторения слов и предложений при относительной сохранности экспрессивной речи и понимания речи. Часто в число выраженных признаков нарушений фонологического уровня входит литеральная парафазия. Некоторые нарушения *семантического уровня* проявляются в аномии.
296
Вернике впервые показал, что нарушение связи между акустическим и моторным речевыми центрами может приводить к афазии с преобладающими нарушениями повторения (Wernicke, 1874). Сама идея существования такого типа афазии долгое время была противоречивой: некоторые авторы полностью отвергали ее, а другие выступали ее ярыми сторонниками. Липманн и Паппенгейм (Liep-mann, Pappenheim, 1914), Клейст (Kleist, 1934) и Хофф (Hopf, 1957) считали афазию этого типа стадией регрессии афазии Вернике, а Лурия (Лурия, 1947, 1966) вообще не упоминал о ее существовании. С другой стороны, Голдштейн считал ее «центральной» афазией с нарушениями внутренней речи (Goldstein, 1948). Согласно сообщению Экаэна и Альберта (Hecaen, Albert, 1978), афазия этого типа наблюдалась у 12% пациентов с афазией, проходящих лечение в соответствующих клиниках. За время нашей работы мы провели обследование сотен больных афазией и наблюдали лишь шестерых пациентов со специфическим синдромом проводниковой афазии, но его клинические и анатомические отличия от афазии Вернике и Брока были очевидны, что подтверждает независимую природу этого синдрома.
Разговорная речь при проводниковой афазии плавная, своей тенденцией к огментации, отражающей возрастание речевой активности и сокращение количества существительных, напоминает афазию Вернике. На фоне легких нарушений экспрессивной речи может отмечаться значительная литеральная парафазия, особенно когда пациент пытается рассказать какую-то историю. Прекрасный пример такой парафазии, сопровождающейся значительной огментацией, приводят Альберт и др. (Albert et al., 1981). Их пациент, намереваясь сказать «Нельсон Рокфеллер», произнес: «Нельсон Нокенфеллен, то есть Рельсо Рикенфоллоу, то есть Фельсо Нокерфельсон».
Нарушения называния предметов также характеризуются значительной литеральной парафазией и огментацией при попытках пациента подобрать правильное слово, например, один из пациентов с проводниковой афазией, пытаясь сказать слово *«flower»,* произнес: *«flowing», «flying», «tower», «flushing».*
Повторение. Пациент с проводниковой афазией демонстрирует значительные трудности при повторении слов, предложений и серий слогов при том, что повторение отдельных фонем обычно сохранно. Повторение при проводниковой афазии нарушается значительно сильнее, чем экспрессивная речь и понимание речи, хотя при других типах передней и задней афазии степень тяжести нарушений повторения обычно в какой-то мере соответствует степени тяжести нарушений экспрессивной речи и понимания речи.
Нарушения понимания речи проявляются в легкой степени и могут выявляться только в некоторых тестах Хэда «рука—ухо—глаз» и в тестах со сложными синтаксическими структурами. Однако отчуждение смысла слова редко наблюдается даже в тесте «ухо—глаз—нос» с двумя компонентами.
Фонологический анализ нарушен незначительно. Пациенты сталкиваются с трудностями при подсчете количества слогов только в словах, состоящих из четырех или пяти слогов. Чтение обычно сохранно.
Трудности письма под диктовку и спонтанного письма характеризуются искажением некоторых слов литеральной
297
паpаграфией, поэтому понять большинство слов, написанных пациентами с проводниковой афазией, не составляет труда.
Сопутствующие неврологические признаки. Движения конечностей сохранны. У пациентов с проводниковой афазией наблюдается правосторонняя гемигипэстезия и, еще чаще, правосторонняя гемианопия.

5.1.2.2.4. Словесная глухота. Фонетическо-сенсорная афазия

Пациенты с фонетическо-сенсорной афазией не понимают устную речь, но экспрессивная речь, чтение и письмо у них почти полностью сохранны. Куссмауль впервые описал фонетическо-сенсорную афазию как *reinen Worttaubheit* («чистую словесную глухоту») через три года после описания сенсорной афазии Вернике (Kussmaul, 1877). Многие авторы с самого начала ставили под сомнение существование этого синдрома. Некоторые исследователи, в том числе Вернике и Фридландер, считали его неполной сенсорной афазией (Friedlander, 1893). Позже Лурия исключил «чистую словесную глухоту» из своей классификации афазии и обозначил сенсорную афазию Вернике как акустическо-сенсорную афазию с основными нарушениями

слухового фонологического анализа или *фонетического слуха* на слова, объединив оба типа афазии в один синдром (Лурия, 1947,1966).
С другой стороны, роль потери периферического слуха в развитии «словесной глухоты» подчеркивали Фрейд (Freud, 1891) и Фрейнд (Freund, 1889). В последние годы Йергер (Jerger, 1964), Альберт и Беар (Albert, Bear, 1974), Ауэрбах и др. (Auerbach et al., 1982) продемонстрировали наличие у пациентов с «чистой словесной глухотой» более сложного нарушения переработки слуховой информации. Эти авторы подчеркивают роль центральной переработки слуховой невербальной информации в развитии «чистой словесной глухоты» и признают за этим клиническим синдромом право на независимое существование.
Нарушение понимания речи. *Разговорная речь.* Пациенты со словесной глухотой отличаются от больных афазией Вернике более выраженными нарушениями понимания разговорной речи. Пациент с фонетическо-сенсорной афазией, когда его спрашивают об известных бытовых событиях, смотрит на экспериментатора со смущенным выражением лица, внимательно прислушиваясь к его голосу, напоминая глухого человека. Название «словесная глухота» является наиболее подходящим для этого случая.
Слуховая агнозия звуков речи. Дальнейшее обследование показывает, что на самом деле пациент страдает тяжелым нарушением слухового восприятия звуков речи. Пациент не может повторить даже отдельные фонемы, особенно согласные звуки, хотя, если афазия имеет среднюю степень тяжести, он часто способен повторить некоторые гласные. Пациент испытывает трудности различения двух отдельных фонем. Особенно трудны для него различия между звонкими и глухими согласными, например, «п-б», «д-т» и т. д. Эти нарушения слухового восприятия звуков речи могут обусловливать трудности повторения и распознания слогов, слов и предложений. Пациент со «словесной глухотой» часто жалуется, что устная речь часто звучит для него как незнакомый иностранный язык или, в более тяжелых случаях, как бормотание или неразборчивый шум. С другой стороны, если пациент способен правильно повторить слово или предложение, он или она распознает его, и признаков отчуждения значения слова не отмечается.
298
Нарушения на невербальном слуховом уровне. Слуховая агнозия невербальных звуков может в некоторых случаях сопровождаться фонетическо-сенсорной афазией, но у многих пациентов с фонетическо-сенсорной афазией этот тип агнозии отсутствует, и наоборот. Часто наблюдается сенсорная апросодия, которая проявляется в трудностях распознания интонаций, мелодической структуры и эмоциональных характеристик, присущих тревоге, страху, гневу, депрессии, удивлению и счастью (см. главу 2, раздел «Слуховая агнозия»). В некоторых случаях «словесной глухоты» также описана тяжелая сенсорная амузия.
В случаях «словесной глухоты» с признаками невербальной слуховой агнозии или без них часто можно выявить тяжелые нарушения различения базовых свойств невербальных акустических сигналов. Одной из наших пациенток со «словесной глухотой» была дана письменная инструкция поднять руку при предъявлении тона в 200 Гц (Tonkonogy, 1986). После того, как она справилась с 20 тренировочными пробами, началось тестирование различения высоты тонов в 205, 210, 300, 350 Гц и т. д. с письменной инструкцией «не поднимать руку» (см. подраздел «Афазия Вернике»). Пациентка могла уверенно отличить тон в 200 только от тонов в 400 и 500 Гц, так что порог стабильного различения высоты тонов составлял около 200 Гц, в отличие от 10-20 Гц у пациентов с афазией Вернике. Конечно, столь значительные нарушения могут лежать в основе трудностей различения и распознания фонем.
Альберт и Беар также наблюдали у пациента со «словесной глухотой» нарушения определения временных интервалов (Albert, Bear, 1974). В задаче на различение двух последовательных щелчков у него отмечалось возрастание межстимуль-ного порога. Танака и др. сообщают о трудностях различения высоты, громкости и продолжительности звука у пациентов со «словесной глухотой» (Tanaka et al,, 1987; см. также обзор McCarty, Warrington, 1990).
Экспрессивная речь. *Разговорная речь* плавная и грамматически правильная, без логорреи и огментации. Время от времени наблюдаются литеральная и вербальная парафазия и иногда — трудности подбора слов в разговорной речи и при назывании предметов.
У пациентов с фонетическо-сенсорной афазией может отмечаться некоторая степень *моторной апросодии.* В более тяжелых случаях моторная апросодия может проявляться как почти полная потеря интонаций и флуктуации в экспрессивной речи. Пациент разговаривает громко, но его голос невыразителен, и эмоциональное качество речи неразличимо. Оральная и общая апраксия отсутствуют.
Фонологический анализ сохранен, что видно по экспрессивной речи, чтению и письму.
Сопутствующие неврологические признаки. Перемежающийся право- или левосторонний гемипарез отмечается только в некоторых случаях в первые часы после начала инсульта. Гемигипэстезия, лево- или правосторонняя, может сохраняться дольше, особенно дефекты зрения в верхних квадрантах зрительных полей.
Итак, словесная глухота, или фонетическо-сенсорная афазия, характеризуется первичными нарушениями слухового распознания и переработки слуховых свойств звуков речи. В экспрессивной речи, назывании объектов, неслуховом фонологи-
299

ческом анализе, чтении и письме нарушений, даже минимальных, не наблюдается. Словесная глухота может часто сопровождаться слуховой агнозией невербальных звуков, а также сенсорной амузией, моторной и сенсорной апросодией.

5.1.2.2.5. Семантическая афазия и семантическая деменция

Хэд был, возможно, первым, кто попытался описать необычный тип афазии, названный им «семантической афазией» (Head, 1926). Он охарактеризовал нарушения при этом типе афазии как неспособность распознать полное значение слов и предложений независимо от их непосредственного вербального значения. Пациент не может осознать конечную цель и задачи действия, начатого спонтанно или предложенного кем-то другим. Пациент не способен точно сформулировать для себя и для других общую идею своего рассказа, прочитанной истории или увиденной картины, несмотря на способность правильно выделить большинство деталей. Нарушения распространяются на планирование действий и составление простых планов местности и ориентации предметов. Это приводит к трудностям в повседневной жизни пациента и может препятствовать продолжению его обычной трудовой деятельности, хотя память и общий интеллект остаются по большей части сохранными.

Хэд разработал специальную батарею тестов для диагностики семантической афазии. В нее входит ряд тестов, предназначенных для исследования речевого описания пространственной ориентации, в том числе образа тела, пространственной ориентации в реальном окружающем пространстве и на планах местности, математических операций, рисования, пересказов сложных историй, требующих описания пространственных отношений. Нарушением, лежащим в основе семантической афазии, он считал «семантический дефект» функции речи. Один из тестов Хэда, направленный на диагностику способности указывать рукой на конкретные части лица согласно устной команде или соответствующей картинке, часто использовался в дальнейших исследованиях понимания речи при афазии.

В дальнейшем Лурия в своих работах привлек внимание к «семантической афазии» как особому афазическому синдрому. Второй том его диссертации на соискание степени доктора медицинских наук был посвящен исследованию «семантической афазии», которую он считал проявлением речевых нарушений в области сложных пространственных отношений и синтеза. Лурия разработал серию тестов для диагностики этих нарушений, в том числе тесты логико-грамматических структур, исследующие пространственные отношения между отдельными объектами или фигурами, и тесты с обратными предложениями, в которых пространственный порядок слов является обратным по отношению к их семантической последовательности (Лурия, 1940, 1947, 1966). Лурия представил амнестическую афазию как элемент «семантической афазии». Логико-грамматические структуры Лурии, а также тест «рука — часть тела» Хэда в конце концов стали основными инструментами для исследования понимания речи при афазии, но термин «семантическая афазия» так и не стал общепринятым в афазиологии и используется редко. Это можно объяснить размытостью и неточностью описания семантической афазии, в котором отсутствует четкая клиническая картина, что в некотором смысле справедливо и для транскортикальной сенсорной афазии.

300

Однако в последнее время интерес к семантической афазии возобновился благодаря описанию «семантической деменции» при вялотекущей афазии (см. обзор в Delia Sala & Spinnler, 1999). Термин «семантическая деменция» был впервые предложен Сноуденом и др. (Snowden et al., 1969). В клиническую картину «семантической деменции» при вялотекущей афазии входят аномия и семантическая парафазия. Тейлор и Уоррингтон (Taylor, Warrington, 1971) и Уоррингтон (Warrington, 1975) описали пациентов, которые были способны создать трехмерную модель объектов, но не могли назвать их и понять их названия, предъявленные на слух или в письменном виде; они нормально справлялись с тестами интеллекта, например, балл *IQ* у пациента А. Б. равнялся 122.

Описание семантической деменции похоже на то, которое было первоначально предложено Липманном, наблюдавшим у пациентов со старческим слабоумием нарушения понимания идеи или значения объекта, проявлявшиеся в неспособности к вербальной категоризации объекта и невербальному обращению с ним (например, демонстрации способа использования) при том, что сравнение образов восприятия внешнего мира и кристаллизованные энграммы памяти оставались сохранными (Liepmann, 1908). Липманн назвал эти нарушения «идеаторны-ми», или «дизъюнктивными». По-видимому, они могут наблюдаться на высшем уровне семантической сети при том, что паттерны низшего уровня сохранны или нарушены незначительно. Дополненное аномией, описание «семантической афазии» Хэда становится прекрасным примером «семантической деменции» с первичными нарушениями семантического уровня ориентации в пространстве и категоризации, которые главным образом связаны с речью. Сходство между «семантической афазией» и «семантической деменцией» также отражается в термине «афазия значения» (Tanabe, Ikeda et al., 1992; Tanabe, Kazui, et al., 1994). Конечно, необходимы дальнейшие исследования и уточнение терминов «семантическая афазия» и «семантическая деменция» и их клинических проявлений.

5.1.2.3. Смешанная переднезадняя афазия

Синдром афазии часто возникает при поражениях обоих участков речевой зоны — переднего и заднего. Типичный пример — *глобальная афазия,* сочетание тяжелой афазии Вернике и Брока, вызванная обширным

поражением передней и задней речевых зон. Другой тип — смешанная транскортикальная афазия, сочетающая признаки транскортикальной моторной афазии и транскортикальной сенсорной афазии.

5.1.2.3.1. Глобальная афазия

Этот синдром характеризуется почти полной потерей экспрессивной речи в сочетании с заметным расстройством понимания речи, в том числе жестов. Также отмечаются тяжелые нарушения письма и чтения. Экспрессивная речь, как и при тяжелой афазии Брока, ограничена произношением одного или двух слов или слогов и носит название «речевой эмбол», или «эмболафазия». На любой вопрос пациент отвечает «да» или «нет», либо «та-та», «ту-ту-ту-ту», «а-ла-ла». Интонация слова или слога часто отражает его эмоциональную окраску.

301

Повторение, называние объектов и автоматическая речь сильно нарушены. Пациент выдает «речевой эмбол» почти при каждой попытке повторить звук, слог или слово, назвать предъявленный объект или перечислить серию цифр, дни недели или месяцы. Некоторые пациенты могут повторять изолированные гласные, отдельные короткие слоги («ма», «па», «ла») или короткие слова («кот», «пес», «дом»), но часто с многочисленной лабильной литеральной парафазией, подобно одному из пациентов с афазией Вернике.

Понимание разговорной речи у всех пациентов с глобальной афазией значительно нарушено, как при тяжелой афазии Вернике. Некоторые случай характеризуются тяжелым нарушением понимания жестов. Пациенты часто не могут понять такие простые вопросы, как: «Есть ли у вас дети?», «Кто вы по профессии?».

Отчуждение значения слова. Пациенты испытывают трудности при выполнении большинства простых команд. Первая команда, например, «закройте глаза», может быть выполнена правильно, но следующие команды выявляют *тяжелое отчуждение значения слова:* пациент продолжает закрывать и открывать глаза в ответ на любую команду, показывает на ухо вместо окна или показывает на стол, когда его просят показать на свой нос.

Фонологический анализ, чтение и письмо серьезно нарушены. Эти нарушения даже значительнее, чем у пациентов с тяжелой афазией Вернике или Брока. Лишь немногие пациенты могут узнать свою фамилию, напечатанную на бумаге. Пациент не может подобрать напечатанные слова к соответствующим картинкам. Когда его просят писать под диктовку, пациент рисует фигуру, чем-то напоминающую нужную букву, или пишет один из «буквенных эмболов» — «А», «Б» или «П» — в ответ на любое задание. Пациенты не могут написать свою фамилию или такую известную идеограмму, как «США». Лишь немногие пациенты могут скопировать буквы, изображая их «жалкое подобие».

Оральная апраксия отмечается у всех пациентов. Они не могут выполнить устные команды положить язык за щеку, между верхней губой и зубами, посвистеть, покашлять, задуть спичку, пососать через соломинку.

Сопутствующие неврологические признаки ярко выражены и включают в себя правостороннюю спастическую гемиплегию и правостороннюю гемигипэстезию. Однако в некоторых случаях движения могут быть полностью сохранны. У некоторых пациентов, если уровень понимания речи позволяет им справиться с тестом, можно выявить правостороннюю гемианопию, преимущественно верхнего квадранта.

В целом, глобальная афазия представляет собой сочетание признаков тяжелой афазии Брока и Вернике, но степень тяжести нарушений экспрессивной речи, особенно понимания речи, письма и чтения, при глобальной афазии выше, чем при этих «чистых» типах передней и задней афазии.

5.1.2.3.2. Смешанная транскортикальная афазия

Смешанная транскортикальная афазия характеризуется тяжелыми нарушениями спонтанной речи и понимания речи при значительно более сохранной способности к повторению. *Разговорная речь* может полностью отсутствовать, однако эм-болофазии не наблюдается. У пациентов имеется тенденция к эхолалическим от-

302

ветам, повторяющим одно из слов вопроса или вопрос целиком, временами с добавлением одного соответствующего ситуации слова, например, на вопрос «Как вы себя чувствуете?» — они отвечают: «Чувствую хорошо». Этот ответ часто произносится плавно, без признаков моторной диспросодии, характерной для афазии Брока. Пациенты молчат, даже когда у них спрашивают их имя и фамилию, демонстрируя снижение речевой инициативы, которое обычно наблюдается при динамической афазии. Способность пациентов перечислить элементы заученных до автоматизма последовательностей тяжело нарушена, и они могут только сосчитать от 1 до 10, а автоматически назвать дни недели или месяцы не в состоянии.

Называние объектов невозможно. Пациент часто в состоянии назвать объект, когда ему подсказывают один или два первых слога в слове, но правильное название часто искажается многочисленными литеральными парафазиями.

Понимание разговорной речи тяжело нарушено. Пациент может выполнить команду указать на те или иные предметы в комнате, но часто демонстрирует отчуждение значения слова, указывая на неправильные предметы. Тяжелое отчуждение значения слова наблюдается в тесте «глаз—ухо—нос», тесте Хэда «рука-ухо—нос» и в понимании синтаксически сложных предложений.

Повторение намного более сохранно. Пациенты, как и больные ТКМА и ТКСА, могут правильно повторить

отдельные фонемы, слоги или слова, в том числе четырех- и пятисложные, и даже простые короткие фразы. Литеральная парафазия и пропуск фонем появляются только при повторении многосложных незнакомых низкочастотных слов, серий из трех гласных или слов, парных звуков, таких как «па-ба» или «да-та», и более длинных и сложных предложений.

Фонологический анализ, чтение и письмо в большинстве случаев заметно нарушены. Пациенты могут прочесть только две или три знакомые аббревиатуры, такие как «США» и «Н.-Й.», или прочесть и написать свою фамилию. Некоторые пациенты могут скопировать короткие слова в виде их «жалкого подобия» — перерисовывая буквы, но будучи неспособными переписать их.

Сопутствующие неврологические признаки. Степень тяжести правостороннего гемипареза варьирует от легкой до сильной. В некоторых случаях отмечается правосторонняя гемианопия.

В целом, клиническая картина заболевания напоминает глобальную афазию, но нарушения экспрессивной речи и понимания речи не являются столь всеобщими, как при глобальной афазии, а благодаря поразительной сохранности повторения речи клиническая картина становится типичной для транскортикальной афазии. Нарушения экспрессивной речи при смешанной транскортикальной афазии напоминают тяжелую транскортикальную моторную афазию или динамическую афазию благодаря значительному снижению речевой инициативы в сочетании с элементами афазии Брока, а нарушения понимания речи с тяжелой аномией напоминают транскортикальную сенсорную афазию с элементами афазии Вернике. Эти элементы афазии Брока и Вернике могут обусловливать нарушения письма и чтения, однако, если учесть поразительную сохранность повторения речи, последние могут иметь другие механизмы.

303

5.1.2.4. Афазия при деменции

И в ранних, и в относительно недавних исследованиях афазии в основном проводился анализ ее синдромов у пациентов с ограниченными очаговыми поражениями областей коры и подкорки, вызванными опухолями, черепно-мозговыми травмами и особенно инсультом на хронической стадии, которые позволили минимизировать роль отеков и их генерализованных патологических факторов в развитии афазии.

Первые авторы довольно редко упоминали об афазии при генерализованной патологии мозга. Среди этих авторов был Альцгеймер, который описал развитие афазии как один из ранних признаков пресенильной деменции (Alzheimer, 1907). Пик также сообщал об афазии в одном из своих случаев, который позже стал считаться примером болезни Пика или, по современной терминологии, фронтально-височной деменции (Pick, 1892). В дальнейшем, начиная с работы Иригарея, речевые расстройства при деменции стали предметом систематических исследований (Irigaray, 1973).

Было показано, что афазия может наблюдаться в большинстве случаев болезни Альцгеймера, достигая 80% в случаях с подтвержденной гистопатологией (Price et al., 1993). Клинический профиль афазии при болезни Альцгеймера чаще напоминает транскортикальную сенсорную афазию с плавной, но обедненной речью, частой вербальной парафазией в основном семантического типа, нарушениями понимания речи, особенно синтаксически сложных предложений, и тяжелыми нарушениями называния объектов (Cummings et al., 1985; Rapsack et al., 1989). Повторение обычно поразительно сохранно, вплоть до поздних стадий деменции, что говорит о преобладании нарушений лексическо-семантического уровня речи. Один из наших пациентов с умеренно-тяжелой степенью болезни Альцгеймера и тяжелой ТКСА мог безукоризненно повторить не только знакомые короткие слова, но и такие слова, как «индустриализация», «цивилизация», и серии слогов «да-та», «па-ба». Однако в большинстве случаев по мере прогрессирования болезни Альцгеймера от легкой до умеренной и особенно до тяжелой степени повторение начинает ухудшаться (Appel et al., 1982; Glosser et al., 1997; Bayles et al., 1996).

Сохранность способности к повторению у пациентов с болезнью Альцгеймера может быть связана с сохранностью первичных и вторичных перисильвиевых ассоциативных зон, в то время как атрофия ассоциативных зон коры в зоне затылочно-височно-теменного соединения приводит к развитию лексическо-семантических нарушений, типичных для ТКСА (Chui, 1989).

Прогрессивная афазия может развиваться как единичный ранний признак дегенеративного расстройства с последующим возникновением когнитивных расстройств, но без признаков значительного снижения интеллекта в первые два года прогрессирования афазии (Wechsler, 1977; Mesulam, 1982; Weintraub et al., 1990). Эти случаи похожи на типичные случаи дегенеративных заболеваний с прогрессирующим снижением интеллекта. При этом наблюдаются такие неврологические нарушения, как нейрофибриллярные узлы и сенильные бляшки, которые обычно обнаруживаются при болезни Альцгеймера, но могут наблюдаться и при других типах патологии, например, при болезни Пика (Kirshner et al., 1984; Lippa et al., 1991; см. обзор в Kertesz, 1994).

304

При болезни Пика речь обычно характеризуется стереотипным повторением коротких слов и предложений с периодическим мутизмом (Lishman, 1980). Сходство со смешанной транскортикальной афазией подчеркивается в случае Бертье и Годдара с обширными фронтально-височными поражениями (Berthier, 1999). Согласно нашему опыту, речь при болезни Пика со снижением речевой инициативы и обеднением речевой

продукции на фоне общей апатии, типичной для фронтально-височной деменции, часто напоминает динамическую афазию. Мы описывали пациентку М. С. с болезнью Пика, у которой отмечалось выраженное отсутствие начального стимула к разговору. Пациентку нужно было побуждать к ответу на вопросы. В конце концов, у нее развился полный мутизм с афонией. На первой стадии у нее значительно нарушилось понимание речи, и она могла понимать только простые жесты. На сделанной в этот период томограмме видна бифронтальная атрофия коры и билатеральная атрофия хвостатого ядра, затрагивающая также обе передневисочные области. В дальнейшем вскрытие показало лобарную атрофию этих областей (Tonkonogy et al., 1994).

5.1.2.5. Нарушения речи при шизофрении

Первичные речевые расстройства также можно наблюдать у некоторых пациентов с шизофренией. В старой психиатрической литературе эти расстройства назывались «шизофазией». Крепелин определил их как отчуждение речи от относительно менее нарушенного мыслительного процесса. В таких случаях экспрессивная речь с постоянным потоком слов с вербальной и литеральной парафазией, нарушениями грамматической структуры предложений и преобладанием глаголов и вспомогательных слов похожа на «жаргонную афазию» или «словесный салат», типичный для пациентов с афазией Вернике. Однако шизофрения отличается от афазии Вернике сохранностью понимания речи, в том числе более сложных синтаксических структур.

В нашем исследовании 20 пациентов с шизофренией и 15 пациентов с «позитивными расстройствами формального мышления», которые в старой литературе называются «атаксическим мышлением», мы обнаружили у пациентов с шизофренией нарушения грамматической структуры предложений, которые проявляются в незавершенности предложений и отсутствии грамматических связей между главным и придаточными предложениями. Отношение существительных к глаголам в среднем составляет 1,0 при шизофрении и 2,8 у пациентов с «атаксическим мышлением», достигая 13,0 у некоторых пациентов, речь которых почти полностью состояла из одних существительных. Эти нарушения были особенно значительными в письменной продукции пациентов с шизофренией и «атаксическим мышлением» (Рябова и др., 1964), что указывает на возможность патологии зад-невисочной доли при шизофрении и локализации патологии в области фронтальной доли при «атаксическом мышлении». Это также подчеркивает относительную независимость нарушений экспрессивной речи и понимания речи при афазии Вернике, поскольку у пациентов с шизофренией наблюдается жаргонафазия без какого-либо значительного нарушения понимания речи. Разумеется, необходимы дальнейшие исследования.

Следует подчеркнуть, что «негативные расстройства мышления» в некотором смысле напоминают речевую акинезию у пациентов с ограниченными пораже-

305

ниями задней F3 и поясной извилины. Но у пациентов с шизофренией они могут быть вторичными по отношению к негативным признакам, таким как общая акинезия, апатия и абулия, вероятно, обусловленным патологией, связанной с теми же областями коры, а также с некоторыми подкорковыми структурами.

5.1.2.6. Расстройства формального мышления и нарушения речи при первичных психиатрических заболеваниях

Нарушения общения могут проявляться как «расстройства формального мышления», отражающие нарушения мыслительного процесса как такового. *Мышление можно считать типом речи, которая обращена главным образом к самому субъекту и сконцентрирована на описании внешнего мира в его динамике, а также на планировании действий и их выполнении. В этом смысле мышление является способом внутреннего общения.* Нарушения этого процесса могут выражаться в речи через так называемое «расстройство формального мышления», которое проявляется в потере связи между последовательными пунктами движениями мысли, хотя грамматическая и фонологическая структура речи остается сохранной.

Согласно Андреасен, расстройства мышления представлены двумя основными типами — «позитивным» и «негативным» (Andreasen, 1979a, b). «Позитивные расстройства мышления» выражаются в речи как непоследовательность, нелогичность, нецеленаправленность, уклончивость, уход от темы и затрудненность речи. «Негативные расстройства мышления» проявляются в бедности речи и ее содержания. Андреасен сравнила 18 подтипов и степень тяжести нарушений мышления у 113 пациентов, в том числе у 45 страдающих шизофренией, 32 — манией и 36 — депрессией. При мании и шизофрении обнаружена почти одинаковая частота уходов от темы, уклончивости, непоследовательности и нелогичности. При мании чаще наблюдались некоторые подтипы, такие как затрудненность речи, обстоятельность и отвлекаемость.

В число других отличительных признаков, выделенных в клинических исследованиях, входят «перепрыгивание речи» с одной темы на другую, близко с ней связанную, при мании, и «разорванность», «бессвязность» содержания речи из-за отсутствия какой-либо очевидной логической связи при шизофрении. Для шизофрении также типично преобладание абстрактных слов и тем. У некоторых шизофреников также можно наблюдать склонность к длинным речам, не имеющим определенного содержания и связи с действительностью.

Андреасен также наблюдала, что у значительного числа шизофреников, демонстрирующих «негативное расстройство мышления», проявляется бедность речи и ее содержания. У депрессивных пациентов

«негативный тип» наблюдается лишь изредка. Блокирование речи наблюдалось только у некоторых шизофреников и в редких случаях — у пациентов с манией.

5.1.3. Афазия и нарушения переработки информации в мозге

Нарушения фонологического уровня. Афазия Брока, афазия Вернике и проводниковая афазия отличаются от других типов афазии нарушениями промежуточной стадии переработки речи, которая называется фонологическим уровнем. Как и в процессе зрительного распознания объекта (см. главу 2, раздел «Зрительная аг-

306

нозия»), на фонологическом уровне происходит разложение слов на части и их структурное описание, основанное на допущении, что каждое слово можно представить в виде последовательности инвариантных базовых частей или компонентов, которые в современной лингвистике называются *фонемами.* Имеется заранее заданный перечень конкретных фонем, которые либо похожи и даже идентичны, либо различаются в разных языках мира, но количество фонем одного языка составляет примерно 30-40. При произнесении и распознании слов фонемы можно сгруппировать в несколько тысяч последовательностей, описывающих разные слова с помощью ограниченного числа базовых свойств.

Далее фонемы можно разложить на *фонологические отличительные признаки,* описывающие различия между звуками речи, которые определяют структуру конкретных фонем, например звонкие *б, д, ж, з* или глухие *п, т, к,* с; носовые *м, н* или не носовые *б, к, с;* произносимые со сжатыми губами *в, п, м* или с несжатыми губами *к, е, н, и;* согласные или гласные и т. д. (Trubetzkoy, 1939; Jakobson et al., 1952; Jackendoff, 1993). Эти свойства могут использоваться в процессе разложения слова для распознания или произнесения фонем в последовательностях, составляющих конкретное слово.

При афазии Брока, Вернике и проводниковой афазии с нарушениями фонологического уровня процесс произнесения и распознавания слов может страдать из-за нарушений фонологической системы, основанной на разложении слов на фонемы или слоги. У пациентов утрачивается или ограничивается способность использования этой системы при произнесении, распознавании и повторении слов. Это может проявляться в литеральной парафазии, пропуске фонем и слогов в экспрессивной речи, нарушениях повторения и расстройствах понимания слов. Поскольку эта система может быть модально неспецифичной, те же трудности проявляются при чтении и письме.

У пациентов с афазией Вернике, Брока и проводниковой афазией фонологические нарушения, видимо, одинаковы; из этого следует вывод, предложенный в современных нейролингвистических исследованиях, что нейроанатомическую основу фонологического анализа невозможно точно локализовать, поскольку она распределена в обширной перисильвиевой области левого полушария (см. обзор в Blumstein, 1995).

Однако роль локальных компонентов фонологических нарушений требует дальнейшего исследования. Возможно, основные фонологические расстройства при афазии Брока сконцентрированы вокруг процесса перевода последовательностей фонем, необходимых для произнесения слова, в последовательность соответствующих движений органов речи. В то же время, при афазии Вернике этот процесс перевода на артикуляционный уровень в основном сохранен, а нарушения связаны преимущественно с переводом слуховых паттернов слов и фонем на фонологический уровень для дальнейшей переработки. Итак, можно назвать два основных типа нарушений переработки информации на фонологическом уровне:

1) нарушения перевода последовательностей фонем в артикуляционные последовательности в ходе произнесения слова при афазии Брока;

2) нарушения перевода слуховых паттернов фонем и их последовательностей на модально неспецифический фонологический уровень при афазии Вернике.

307

Роль фонологических нарушений первого типа подтверждают данные, говорящие об отсутствии нарушений произношения звонких фонем у пациентов с передней афазией, что говорит о сохранности использования ими свойства звонкости, которое является отличительным фонетическим признаком на фонологическом уровне. Пациенты способны уловить различие между звонкими и глухими согласными на основе продолжительности предыдущей гласной, но демонстрируют нарушения конкретных движений органов речи, например, нарушения согласования движений во времени или интеграции движений двух независимых органов речи (Baum et al., 1990; Tuller, 1984; Blumstein, 1995). Эти данные показывают, что перевод с фонологического на артикуляционный уровень не связан напрямую с переводом звонкости, одного из отличительных признаков фонем, а является более сложным процессом, возможно, включающим и другие отличительные признаки артикуляторных последовательностей.

У пациентов с афазией Вернике можно ожидать наличие фонологических нарушений второго типа. Но некоторые данные указывают на то, что при афазии Вернике, а также Брока, способность к различению акустических паттернов фонем сохранна, а их обозначение нарушено (Blumstein, 1995). Очевидно, это противоречит мнению Лурии, что базовыми нарушениями при афазии Вернике являются расстройства *«фонетического слуха»* (Лурия, 1966). Кроме того, простое тестирование различения акустических паттернов фонем может не отражать более сложные условия переработки информации в процессе понимания речи. Эти

условия включают в себя использование слуховой рабочей памяти для хранения слуховых паттернов звуков речи с целью переработки их последовательностей в ходе понимания слова. Нарушения кратковременной памяти могут приводить к расстройствам перевода слуховых паттернов фонем и слов на фонологический уровень для дальнейшей переработки. Роль таких нарушений подтверждается значительным возрастанием порогов различения высоты тонов при увеличении внутрипарного интервала между двумя стимулами с 1 с до 5 с или 10 с, или при предъявлении различаемых тонов как фрагмента серии тонов (см. ниже в этом разделе «Нарушения переработки невербальной слуховой информации при задней афазии»).

Итак, фонологические нарушения могут наблюдаться при обоих типах афазии, но формы этих нарушений различны и заключаются в трудностях перевода фонологического паттерна слова в артикуляционную программу при афазии Брока и трудностях перевода акустического паттерна звуков речи на фонологический уровень при афазии Вернике.

При афазии Вернике слуховая переработка слов бывает не столь затруднена и позволяет получить звуковые паттерны, которые можно легко перевести в фонемы на модально-неспецифическом фонологическом уровне. Звуковые' образы слов могут также перерабатываться как целостные объекты и передаваться на фонологический уровень для дальнейшей переработки или непосредственно в семантическую систему для сравнения с акустическими образами слов, хранящимися в памяти. Итак, звуковой паттерн целостного слова можно перевести на модально-неспецифический язык на фонологическом уровне без описания фо-

308

немной структуры слова. Нарушения этого перевода также могут быть связаны с нарушениями перевода целостного зрительного образа написанных слов, вызывающими расстройства чтения у пациентов с афазией Вернике.

В таких случаях, если звуковые образы целостного слова можно непосредственно сравнить со словарем на семантическом уровне, нарушения понимания речи могут быть менее значительными, чем нарушения фонологического анализа. Это подтверждается данными о тяжелых фонологических нарушениях у пациентов с афазией Брока, связь которых с нарушениями понимания речи остается, тем не менее, слабой, поскольку у этих пациентов понимание конвенциональной разговорной речи во многом сохранно. Отсутствие корреляции между фонологическим дефицитом и слуховым пониманием речи также наблюдается у пациентов не только с афазией Брока, но и с афазией Вернике (Pizzamiglio et al., 1971).

Использование звукового паттерна слова в процессе понимания речи можно сравнить с точкой зрения Лурии, согласно которой в основе нарушений понимания речи при сенсорной афазии лежат расстройства *фонематического слуха* (Лурия, 1966). Эта гипотеза справедливо указывает на роль нарушений слуховой переработки в развитии нарушений понимания речи при афазии Вернике, но основывается на допущении, что нарушения понимания речи в основном связаны с фонологическими расстройствами. Но фонологическая система, использующая структурное описание, основанное на разложении слова на фонемы и их отличительные признаки, кажется слишком сложной для решения задачи быстрого и надежного распознания и произнесения слов в конвенциональной речи и понимания речи, поскольку такая система требует переработки огромного количества возможных сочетаний фонем, составляющих многие тысячи слов. Такая система может лежать в основе речи, основанной на фонемном описании слов, но распознание и продукция конвенциональной речи требует быстродействующей и менее сложной системы, основанной на переработке ограниченного объема информации. Как и при распознании зрительных объектов, такая система переработки звуков речи может быть основана на инвариантных свойствах звуковых паттернов *целостного слова* при условиях сохранности распознания простых фонем и участия в распознании преимущественно семантического уровня.

Нарушения семантического уровня. Паттерн целостного слова может являться менее сложным свойством, чем паттерн последовательности фонем. Этот менее сложный паттерн более удобен для переработки в процессе распознания. Вместо переработки слова как последовательности фонем слово описывается как целостный образ, который перерабатывается на семантическом уровне, где происходит его сравнение с хранящимся в памяти словарем. Процесс такой переработки проходит намного быстрее, потому что минует стадию последовательного фонологического анализа всех фонем в слове и непосредственно переходит к оценке целостного слова, а далее — к стадии сравнения по семантическим признакам. Он также помогает сократить время сравнения, поскольку не требует фонологического анализа слов, хранящихся в словаре. Использование паттерна целостного слова особенно полезно при переработке конвенциональной информации о часто используемых словах, в то время как распознание низкочастотных или новых

309

слов может требовать фонологического анализа, потому что общий паттерн этих слов в словаре отсутствует. Нарушения распознания с помощью целостного паттерна слова можно сравнить с попытками пациентов со зрительной агнозией различить две фигуры путем медленного поэтапного сравнения их простых свойств, потому что они не способны использовать общее описание их формы как контура (см. главу 2, раздел «Зрительная агнозия»). Другой пример — это «орфографическая дислексия» *(spelling dyslexia),* при которой пациент не может прочесть слово как целое и старается компенсировать эти нарушения за счет чтения слова по буквам. Остается неясным, каким образом может происходить подобная оценка. В исследованиях распознания

объектов в качестве глобальных инвариантных свойств, достаточных для описания целостного объекта, предлагались самые разнообразные виды свойств. В устройствах для распознания могут использоваться такие инвариантные свойства, как протяженность области, длина периметра, особенности формы (Bolles, Cian, 1982) или общее количество частей объекта, например, квадрат состоит из четырех прямых линий равной длины, четырех вершин и не имеет терминаторов линий; треугольник состоит из трех вершин и трех линий, ограниченных парами линий, сходящихся в вершинах (Ulman, 1996). Целостное слово также можно описать с помощью некоторых глобальных свойств, основанных на звуковых частотах, таких как постоянная частота и модулированные частоты, образующих сонограммы человеческой речи и голосов животных. Эти или похожие свойства участвуют в образовании фонем, но, возможно, в процессе их распознания фонемный уровень пропускается и сразу образуется паттерн целостного слова. Примером подобного пропуска на периферическом уровне является иероглифическое чтение и письмо. Другой пример — нарушения различения тонов по высоте (см. главу 2, раздел «Слуховая агнозия»). Пациент с афазией Вернике или транскортикальной сенсорной афазией может различить по высоте отдельные тона, которые предъявляются последовательно с интервалом 1 с, но демонстрирует значительные трудности при предъявлении серий с разным порядком тонов, например, серия 200 Гц - 1000 Гц - 2000 Гц или серия 200 Гц - 2000 Гц - 100 Гц (Тонконогий, 1973; Трауготт, Кайданова, 1975; Меерсон, 1986). Разумеется, факт наличия таких глобальных свойств в устной и письменной речи на периферическом и фонологическом уровнях и типология этих свойств требует дальнейших исследований.

Нарушения рабочей памяти. *Нарушения слуховой рабочей памяти.* Мы наблюдали тяжелые расстройства слуховой рабочей памяти у пациентов с проводниковой афазией. Нарушения повторения при проводниковой афазии имеют некоторые характерные признаки, связанные с тяжелыми расстройствами вербальной рабочей памяти. При афазии Вернике или Брока повторение обычно является возможным, но не совсем правильным и характеризуется литеральной и вербальной парафазией, пропусканием слов и фонем, искажением структуры предложений. При проводниковой афазии нарушения повторения часто совершенно иные и состоят в неспособности вспомнить только что услышанную серию слогов или простых односложных слов. Одна наша пациентка с умеренной проводниковой афазией могла без затруднений повторить отдельные гласные, согласные и хоро-

310

шо знакомые слова, состоящие их одного-двух слогов. Однако, когда ее просили повторить «да-да» или слово «индустрия», она говорила, что слово «вылетело», «исчезло» у нее из головы, и она не могла вспомнить ни одной буквы требуемого слова. Другой пациент правильно повторял один из двух слогов, но совершенно не мог вспомнить другой. Когда его просили повторить «па-ба», он говорил: «А-а... Остальное вылетело из головы», — затем, после повторного предъявления: «Ба-ба-ба... А начало пропало».

Запоминание слов ограничивается одним-двумя словами, которые пациент способен повторить, поэтому пациент может повторить только отдельные фонемы, слоги и короткие слова. Ему очень трудно повторить серии фонем, слогов и короткие и длинные фразы, и при попытках сделать это пациент продуцирует многочисленные парафазии, преимущественно литеральные, и демонстрирует заметную тенденцию к огментации. *В связи с этим, расстройства слуховой рабочей памяти, возможно, являются базовым расстройством, лежащим в основе формирования типичного паттерна нарушений повторения как основного клинического признака проводниковой афазии.* При других типах афазии вербальная рабочая память также ограничена, но границы запоминания обычно лежат в пределах трех-четырех слов и расширяются до пяти-шести слов при артикуляционной афазии и транскортикальных афазиях.

Нарушения переработки невербальной слуховой информации при задней афазии. Нарушения образования общих звуковых и фонологических паттернов слов у пациентов с афазией Вернике могут отчасти определяться более периферическими нарушениями невербального слухового восприятия, связанного с переработкой чистых тонов и последовательностей тонов разной высоты в слуховой рабочей памяти. Это невербальное нарушение на уровне слухового восприятия становится очевидным в сравнительных экспериментальных исследованиях различения высоты тонов в группах из 13 пациентов с афазией Вернике, 9 пациентов с транскортикальной сенсорной афазией и 19 пациентов с афазией Брока (Дорофеева, Кайданова, 1969; Тонконогий 1973; Трауготт, Кайданова, 1975; см. также главу 2, раздел «Слуховая агнозия» в этой книге). Традиционное измерение абсолютных и дифференциальных порогов низких тонов в 200-300 Гц показало, что во всех трех группах пациентов пороговые значения были в пределах нормы.

Экспериментальное исследование было направлено на оценку *слуховой рабочей памяти* при различении высоты тонов. В первых сериях пациент обучался нажимать кнопку в ответ на основной тон в 200 Гц и не нажимать ее в ответ на все другие тона в 205, 210, 220 и 300 Гц. Основной тон в 200 Гц должен был сохраняться в слуховой рабочей памяти на всем протяжении первых серий. Вторые серии эксперимента были направлены на непосредственное исследование роли слуховой рабочей памяти без необходимости удерживать высоту основного тона в слуховой рабочей памяти на протяжении всего тестирования. Испытуемому предъявлялись пары сигналов, состоящие из основного тона в 200 Гц и равного ему тона в 200 Гц или отличающегося по высоте тона высотой от 205 до 300 Гц с межстимульным интервалом 1 с или 10 с. В третьей серии исследовалась роль проактивного или ретроактивного слухового торможения с помощью повторения

первых серий, при этом два тона, которые требовалось различить, предъявлялись между двумя другими, не связанными с ними тонами — тон в 100 Гц за секунду до и тон в 2000 Гц через секунду после различаемых
311
тонов. При обучении в первой серии испытуемые делали от 2 до 10 попыток нажимать на кнопку в ответ на тон в 200 Гц и не нажимать на нее в ответ на тон в 300 Гц, а во второй и третьей сериях — нажимать кнопку в ответ на пару одинаковых звуков и не нажимать ее, если тоны в паре различались.

Обнаружено, что все пациенты с афазией Брока и транскортикальной сенсорной афазией обучались различению тонов высотой 200 и 300 Гц и пар тонов в 200-200 Гц и 200-300 Гц после 2-3 попыток, а пациентам с афазией Вернике требовалось 5-10 попыток, при этом 7 из 13 пациентов с афазией Вернике не могли полностью справиться с различением высоты тонов в первых сериях даже после 15 попыток.

Тестирование группы пациентов с афазией Вернике показало наличие тяжелых расстройств слуховой рабочей памяти на высоту тонов, особенно когда требовалось удерживать высоту тона в памяти на протяжении всего тестирования в первой и третьей сериях. В первых сериях в группе из 13 пациентов с афазией Вернике выйти на стабильный уровень различения отдельных тонов высотой 220, 210 и 205 Гц смогли только 4, 2 и 1 человек соответственно. В третьей серии с проактивным и ретроактивным шумом количество испытуемых, способных различить тона в 220 и 200 Гц, снизилось до двух, а выйти на стабильный уровень различения тонов в 200 и 205 Гц не смог ни один пациент из 13. То же тестирование дало намного лучшие результаты в группе из 9 пациентов с транскортикальной сенсорной афазией, в которой в первой и третьей сериях на стабильный уровень различения тона в 220 Гц вышли все 9 пациентов, тона в 210 Гц — 8 пациентов, а для тона 205 Гц это количество было уже не столь высоким и составляло 5 из 9 пациентов в первых сериях и 4 из 9 — в третьих сериях. В группе из 19 пациентов с афазией Брока в первой и третьей сериях при отличении тонов в 220 и 210 Гц от тона в 200 Гц все 19 пациентов достигли стабильного уровня; неспособность выйти на стабильный уровень различения отмечена только у 3 из 19 пациентов в первых сериях и у 4 из 19 — в третьих сериях.

Нарушения непосредственной рабочей памяти, которая проверялась во вторых сериях при различении пар тонов 200-200 Гц и 200-205 Гц, оказались наиболее тяжелыми в группе пациентов с афазией Вернике и транскортикальной сенсорной афазией. В группе пациентов с афазией Вернике стабильного уровня различения достигли 4 человека из 13, а в группе с транскортикальной сенсорной афазией немного больше — 4 человека из 9. Число пациентов, отличавших тона в 220 и 210 Гц от тона в 200 Гц, составило 9 человек из 13. Между тем, во вторых сериях все 19 пациентов с афазией Брока вышли на стабильный уровень различения тонов всех частот.

Первая, вторая и третья серии тестирования были также воспроизведены на материале зрительных сигналов в виде различения углов разной величины, и все пациенты справились с задачей нормально (см. главу 2, раздел «Зрительная агнозия»).

Итак, расстройства слуховой рабочей памяти на невербальные стимулы наиболее выражены у пациентов с афазией Вернике и в меньшей степени — у пациентов с транскортикальной сенсорной афазией. У большинства пациентов с афазией Брока слуховая рабочая память полностью сохранна. Ее расстройства главным образом проявляются в трудностях заучивания и удержания в памяти границы частоты в 200 Гц при различении тонов, отличающихся друг от друга на 5-20 Гц, таких как 200 и 205 Гц, 210 или 220 Гц. Граница хранящейся в памяти частоты в 200 Гц достаточна для различения тонов в 200 и 300 Гц, отличающихся друг от друга на 100 Гц. Этот факт можно объяснить различной надежностью слуховой рабочей памяти для более узких и более широких границ конкретных частот.
312
Связь нарушений невербальной слуховой рабочей памяти с клиническими признаками транскортикальной сенсорной афазии и особенно афазии Вернике требует специального исследования, но очевидно, что тяжелые нарушения переработки невербальных слуховых свойств часто обнаруживаются у пациентов с афазией Вернике и в некоторых случаях транскортикальной сенсорной афазии, но полностью отсутствуют у пациентов с афазией Брока. Можно сделать выводы о роли этих нарушений в распознании общего слухового паттерна целостного слова и его фонологической структуры, когда задача требует участия рабочей памяти, например, при оценке частоты как важного свойства слуховых паттернов звуков речи.

Этот вывод, очевидно, противоречит результатам исследований категориального восприятия у пациентов с передней и задней афазией. Были изучены два параметра фонем — звонкость и место произнесения конечных согласных звуков (Basso et al, 1977; Blurastein et al., 1977; Gandou, Dardarananda, 1982; Blumstein et al, 1984; см. обзор в Blumstein, 1995). Исследование показало, что даже у пациентов с афазией, которые могли только различать стимулы, но не могли их правильно категоризовать, функции различения и место фонетической границы были сравнимы со здоровыми испытуемыми. Указанные результаты приводят к выводу, что у больных афазией с нарушениями понимания речи сохраняется способность выделять определенный спектральный паттерн, соответствующий конкретной фонетической категории речи.

Однако возможно, что, хотя у обследованных пациентов выделение конкретного спектрального паттерна было сохранно, их способность к категоризации была нарушена по причине расстройств слуховой рабочей памяти на эти паттерны, которая необходима для их категоризации в фонологической системе. Такое объяснение

частично подтверждается нашим исследованием различения простых гласных — «а» и «о» — у пациентов с афазией Брока. Будучи способными различать предъявленные гласные, например, «а-а» или «а-о», пациенты демонстрировали значительные трудности, когда гласные предъявлялись с внутрипарными интервалами в 2 с и особенно в 15 с. Слуховая рабочая память на отдельные тона у наших пациентов была сохранна, что говорит о нарушениях особой вербальной рабочей памяти. Также можно предположить, что категориальное различение конкретных спектральных паттернов может нарушаться у некоторых пациентов с более тяжелой афазией Вернике, которая характеризуется значительными нарушениями понимания речи, а также у пациентов с таким типом афазии, как «словесная глухота».

Рабочая память и нарушения переработки сложного синтаксиса. *Нарушения распознания сложных предложений* могут быть связаны с нарушениями некоторых дополнительных операций, необходимых при переработке синтаксиса. Одна из таких операций — использование *рабочей памяти* при понимании предложений, поскольку мы должны удерживать в памяти части предложения, пока пытаемся их соединить. Например, в тесте Хэда «рука—ухо—глаз» испытуемый, чтобы организовать требуемое действие, должен удерживать в памяти слова «левая», «рука», «правое», «ухо» и порядок их следования. Таким же образом нужно запомнить несколько слов, обозначающих требуемые операции в тесте Мари «Три

313

листочка бумаги» или операции, необходимые для понимания пассивных предложений, а также пространственных отношений объектов. Наши наблюдения (Топ-konogy, 1986) подтверждают, что при афазии Вернике и Брока емкость рабочей памяти не превышает двух-трех слов. Можно предположить, что расстройства рабочей памяти являются первичными нарушениями, приводящими к вторичным расстройствам различных типов переработки неконвенциональной информации при задней и передней афазии, особенно при афазии Брока и Вернике.

Роли рабочей памяти в переработке сложного синтаксиса посвящен ряд недавних публикаций. Некоторые авторы считают, что рабочая память специализируется на переработке синтаксически сложных предложений (Caplan, Waters, 1999; Lewis, 1996; Gordon et al., 2002). Другие же выражают мнение, что переработка сложного синтаксиса и запоминание списка слов могут быть связаны с одним и тем же участком рабочей памяти (Just, Carpenter, 1992; Just et al., 1996). Наши данные указывают на то, что рабочая память при различных типах переработки сложного синтаксиса может быть связана с участком, отвечающим за краткосрочное хранение списка слов, поскольку значительные ограничения емкости памяти на слова обычно наблюдаются у пациентов с афазией Брока и Вернике, для которых характерны выраженные нарушения понимания сложного синтаксиса. Нарушения рабочей памяти могут объяснять различия в локализации одних и тех же синтаксических нарушений у пациентов с афазией Брока и Вернике. Возможно, что структура рабочей памяти на синтаксическом уровне переработки речи включает в себя звуковой и артикуляторный компоненты. Первый нарушается при афазии Вернике, а второй — при афазии Брока, что вызывает одинаковые клинические проявления трудностей переработки сложного синтаксиса.

Разумеется, также важны первичные нарушения этих сложных неконвенциональных операций, например нарушения ориентации собственного тела в пространстве, как в тесте Хэда «рука—ухо—глаз» или пространственных и временных отношений двух объектов, как в тестах с предлогами «под», «над», «за», «перед» или «до», «после». Первичные нарушения также могут обусловливать трудности понимания пассивных предложений с обратным отношением логической и грамматической структур, как, например, предложение: «Кошка была покусана собакой». Это может быть особенно важно при распространении поражений на нижние теменные дольки, которые, как известно, выполняют функцию ориентации во времени и пространстве. Такие изолированные случаи первичных нарушений вербально опосредованной ориентации во времени и пространстве описываются под названием «семантическая афазия» у пациентов с поражениями левой теменной доли, преимущественно в области супрамаргинальной борозды (Head, 1926; Лурия, 1947; Тонконогий, 1973; Tonkonogy, 1986).

Однако наличие нарушений понимания многих видов сложных предложений при других распространенных типах афазии указывает на возможность вторичных нарушений, в основе которых лежит уменьшение емкости памяти на слова как главная причина без первичных нарушений вербально опосредованной ориентации во времени и пространстве.

314

5.1.4. Анатомические аспекты

5.1.4.1. Передняя афазия

5.1.4.1.1. Афазия Брока

Обширные корково-подкорковые поражения. В большинстве случаев афазии Брока, вызванной инфарктом, обширный участок поражения обычно обнаруживается в нижнезадней части лобной доли левого полушария у праворуких пациентов, в основном в области задней F3, оперкулярной части центральных извилин и островка. Поражение обычно распространяется на внутреннюю капсулу и полосатое тело (Mohr et al., 1978; Kertesz, 1979; Mazzocchi, Vignolo, 1979; Tonkonogy, 1986).

Та же локализация обширных поражений имелась в мозге Леборн — первого из двух известных случаев

афазии, описанных Брока (Вгоса, 1864). Брока не рассекал мозг Леборна и обратил внимание только на поражение задней части третьей лобной извилины левого полушария, позже названной зоной Брока. Но на самом деле поражение распространялось от задней F3 через нижнюю часть центральной извилины до передней части первой височной извилины. Брока заспиртовал мозг Леборна, и с тех пор тот в удовлетворительном состоянии хранится в музее Дю-пюитрена в Париже. Костен и др. (Castaigne et al., 1980) и Синьоре и др. (Signoret et al., 1984) обследовали этот мозг с помощью томографа и обнаружили, что поражение задней F3, нижних участков центральной извилины и передней T1, описанное Брока, распространяется через островок до чечевицеобразных ядер и сообщается с вентрикулярной системой левого полушария.

Поражение задней области F3 (поле 44 Бродмана). Обширное корково-подкорковое поражение может обусловливать развитие различных нарушений на разных уровнях переработки речи — семантическом, фонологическом, ритмиче-ско-мелодическом и артикуляторном. Но первые исследователи афазии считали, что различные ее типы развиваются в результате изолированного поражения особой зоны коры головного мозга. Брока предположил, что поражение задней области F3, оперкулярной части третьей лобной извилины, приводит к развитию афазии путем нарушения «моторной памяти на слова». Однако дальнейшие исследования показали, что изолированное поражение задней части F3 доминантного для речи полушария может вызвать только преходящую афазию или не вызвать ее вовсе, к тому же, об афазии по типу Брока сообщалось и в случаях с сохранной задней областью F3 (Marie, 1906; Moutier, 1908; Niessl von Mayendorf, 1926; Victoria, 1937; Tonkonogy, Goodglass, 1981; см. обзор в Tonkonogy, 1986). Постоянная афазия не возникала даже при билатеральных поражениях задней области F3 (Moutier, 1908; Levin, Mohr, 1979; Tonkonogy, Goodglass, 1981). Однако при электростимуляции левой задней области F3 наблюдались изменения речи (Penfield, Robertson, 1959). Кроме того, согласно нашим данным и литературным источникам, изолированные поражения левой задней области F3 часто вызывают легкую перемежающуюся афазию Брока, для которой в основном характерны нарушения подбора слов и производства слов при сохранности артикуляционных способностей.

315

Подкорковое поражение. В качестве критичных для развития афазии Брока были предложены поражения других областей обширной корково-подкорковой зоны. При этом особое внимание в развитии афазии Брока уделялось роли поражений подкорковых структур. Первоначально подкорковые поражения, отделяющие кору задней области F3 от ствола мозга, связывались с развитием «подкорковой моторной афазии», характеризующейся нарушениями экспрессивной речи, как при «корковой моторной афазии», но отличающейся от нее сохранностью понимания речи, чтения и письма (Wernicke, 1874).

Важную роль подкорковых поражений в развитии афазии позже подчеркнул Мари (Marie, 1906). Он и его коллега Мутье собрали большую часть опубликованных в литературе того времени случаев афазии, которые были изучены анатомически, в том числе два известных случая Брока, и добавили несколько своих случаев, чтобы продемонстрировать роль подкоркового поражения в развитии конкретного синдрома афазии (Moutier, 1908). Этот синдром был назван Мари «анартрия» и своими клиническими проявлениями напоминал «подкорковую моторную афазию» Вернике. Мари объяснял развитие «анартрии» поражением «лентикулярной зоны», в которую, согласно его мнению, входили хвостатое ядро, скорлупа, бледный шар, внешняя и внутренняя капсула, островок, оперкулярная часть центральных извилин и надкраевая извилина с внутренней стороны силь-виевой борозды (рис. 5.1.3). Мари считает, что «настоящая» афазия включает в себя нарушение понимания речи, которое при моторной афазии сопровождается «анартрией». Это нарушение понимания может обнаруживаться только при наличии дополнительного поражения зоны Вернике. Однако во многих случаях афазии Брока с нарушениями понимания речи зона Вернике оказалась сохранной (см. обзор в Tonkonogy, 1986), и среди собранных Мари и Мутье случаев афазии с анатомическим подтверждением не было ни одного случая чистого подкоркового инфаркта и «анартрии».

Относительно недавние работы возродили интерес к роли изолированных подкорковых поражений в развитии афазии. Некоторые авторы на основе томографических данных разработали концепцию «путаменальной афазии». Нейсер и др. описали 8 клинических случаев афазии, где томографическое обследование указало на преимущественно подкорковое поражение (Naeser et al., 1982). Авторы приписывали развитие синдрома афазии, похожего на афазию Брока, инфаркту более передней области капсулы и скорлупы (putamen), а афазия Вернике считалась результатом инфаркта более задней области капсулы и скорлупы (putamen). Дамазио и др. опубликовали 11 случаев с различными типами того, что они считали атипичной афазией, и результаты томографического обследования относительно небольших и глубоких подкорковых инфарктов без заметных признаков поражения коры левого полушария (Damasio et al., 1982). Левин и Свит представили случай тяжелой афазии Брока, развившейся после инфаркта, ограниченного, согласно данным томографии, глубоким поражением лентикулярной зоны, распространяющимся кверху на лучистый венец *(corona radiata)* (Levin, Sweet, 1983).

Однако в таких случаях нельзя исключить поражения зон коры, поскольку на томограмме их можно и не увидеть. Де Уитт и др. сообщили об обнаружении с по-

316

мощью магнитно-резонансного исследования поражений коры в таких случаях афазии, где томограмма

показала наличие исключительно подкорковых поражений (DeWitt et al., 1984). Также можно предположить роль преходящей корковой дисфункции, поскольку во многих случаях «подкорковой афазии» речевая функция хорошо восстанавливается. Кроме того, может быть важна роль дополнительной патологии, связанной с подкорковыми инфарктами мозга. Меттер и др. (Metter et al., 1987) обследовали трех пациентов с подкорковыми поражениями и афазией методом позитронно-эмиссионной томографии и обнаружили, кроме подкоркового гипометаболизма, изменения метаболизма в коре. Вовлеченность коры в таких случаях может также вызывать «ишемическую полутень» *(penumbra),* распространяющуюся от пораженных областей подкорки до коры. Skyho Olsen (1986) наблюдал уменьшение мозгового кровотока в коре, покрывающей место левостороннего подкоркового поражения у 8 пациентов с афазией, притом что у 10 пациентов с подкорковыми поражениями без признаков афазии кровоток в покрывающей их зоне коры был нормальным.
Между тем, о распространении поражений с участков коры на подкорковые структуры сообщается во многих случаях афазии Брока, впоследствии проверенных при вскрытии или с помощью томографии (Foix, Levy, 1927; Mohr et al., 1978; Kertesz, 1979; Tonkonogy, 1986). Отсутствие такого распространения является скорее исключением и наблюдается редко, в основном у пациентов с легкой или перемежающейся афазией Брока (Tonkonogy, 1986). Однако, несмотря на имеющиеся данные о поражениях подкорковых структур у пациентов с афазией Брока, исследователи продолжают описывать локализацию поражений при различных типах афазии как преимущественно корковую.
Поражения островка (поля 13 и 14 Бродмана). Поражения островка наблюдаются во многих случаях афазии (Moutier, 1908; Henschen, 1920-1922; Niessl von Mayendorf, 1930; Mohr et al., 1978; Levin, Mohr, 1979, Brown, 1979). Островок был разрушен и в четырех наших случаях выраженной афазии Брока, проверенных на вскрытии (Tonkonogy, 1986). Некоторые авторы считают передний участок островка частью зоны Брока (Niessl von Mayendorf, 1930) или частью более широкой речевой зоны, которая окружает заднюю область F3 (Dejerine, 1914; Mazzocchi, Vignolo, 1979). Однако, насколько нам известно, надежных, анатомически подтвержденных случаев постоянной или преходящей афазии, вызванной изолированным поражением островка, не имеется. Электростимуляция островка не вызывает изменений или остановок речи (Penfield, Roberts, 1959), но Ожеман и Витакер сообщают о развитии дисфазии во время стимуляции левой передней области островка (Ojeman, Whitaker, 1978).
Оперкулюм Роланда (поле 43 Бродмана). Эта область занимает нижние участки прецентральной и постцентральной извилины. Она часто бывает поражена у пациентов с афазией Брока. Эта область является верхней частью лентикулярной зоны Мари (квадрилатеральное пространство). Мари считал поражения этой зоны критическими для развития «анартрии» (Marie, 1906a, b). Мари утверждал, что его «анартрия» соответствует «подкорковой моторной афазии» Вернике-Лихтгейма.
317
Поражения, включающие, среди прочего, оперкулюм Роланда, описываются во многих случаях афазии Брока (Henschen, 1920-1922; Foix, Levy, 1927; Nielsen, 1946; Mohr et al., 1978; Hecaen, Consoli, 1973). Трояновски и др. описали случай выраженной афазии Брока, где вскрытие показало наличие инфаркта, ограниченного корой и подкорковым белым веществом прецентральной извилины (Troja-nowski et al., 1980). Электростимуляция прецентральной извилины может вызывать вокализацию (Penfield, Roberts, 1959). Однако в некоторых случаях афазии Брока эта область может быть сохранна. Поражения этой области были зафиксированы только в двух из наших четырех случаев тяжелой афазии Брока, подтвержденных на вскрытии (Tonkonogy, 1986). Видимо, изолированные поражения этой области могут, скорее, отвечать за развитие артикуляционной афазии (см. подраздел «Артикуляционная афазия»).
Итак, при продолжительной афазии Брока обычно наблюдаются обширные поражения, включающие несколько областей большой передней речевой зоны. Поражения обычно занимают нижний конец моторной и сенсорной полос, оперкулюм Роланда и прилегающие области, в том числе заднюю область F3, островок и подкорковые структуры — скорлупу и бледный шар (рис. 5.1.3).

5.1.4.1.2. Артикуляционная афазия

Поражения оперкулюм Роланда (поле 43 Бродмана). Ниссль фон Майендорф подчеркивал важность поражений оперкулярной части центральных извилин (оперкулюм Роланда) в развитии нарушений артикуляции в своем случае глобальной афазии с большим инфарктом в передней и задней речевых зонах левого полушария (Niessl von Mayendorf, 1930). Одной из пораженных областей был оперкулюм Роланда; зона Брока была сохранна. Клейст предположил, что поражение оперкулюм Роланда является фактором развития расстройства, названного им «афази-ческой дизартрией» (Kleist, 1934). Лурия предположил роль поражений нижней части задней центральной извилины и прилегающих участков супрамаргиналь-ной борозды в случаях нарушения, названного им «афферентной моторной афазией» с преобладанием расстройств артикуляции (Лурия, 1947, 1966).
О подтвержденной на вскрытии локализации изолированного поражения в оперкулюм Роланда сообщают только ЛеКурс и Лермитт (LeCours, Lhermitte, 1976) и Тонконогий и Гудгласс (Tonkonogy, Goodglass, 1981). Ле Курс и Лермитт описывают пациента с «синдромом фонетической дезинтеграции» с характерными нарушениями контроля высоты звуков речи. На анатомо-гистопатологическом обследовании этого случая

обнаружен инфаркт, разрушивший кору средней и нижней частей левой передней центральной извилины, а также непосредственно прилегающую к ней подкорковую область, в том числе U-волокна, идущие от второй и третьей лобных извилин и к ним. Инфаркт распространялся на кору островка. Микроскопическое обследование показало, что нижняя часть области F3 сохранна (рис. 5.1.4). В случае, опубликованном Тонконогим и Гудглассом, речь характеризовалась некоторым искажением артикуляции и моторной диспросоди-ей. Речь нарушалась пропуском некоторых отличительных признаков звуков, преимущественно звонкости. Вскрытие показало ишемическое некротическое поражение в нижней части левой передней центральной извилины и поражение передней части оперкулюм Роланда. В обоих случаях нарушения речи были пре-
318

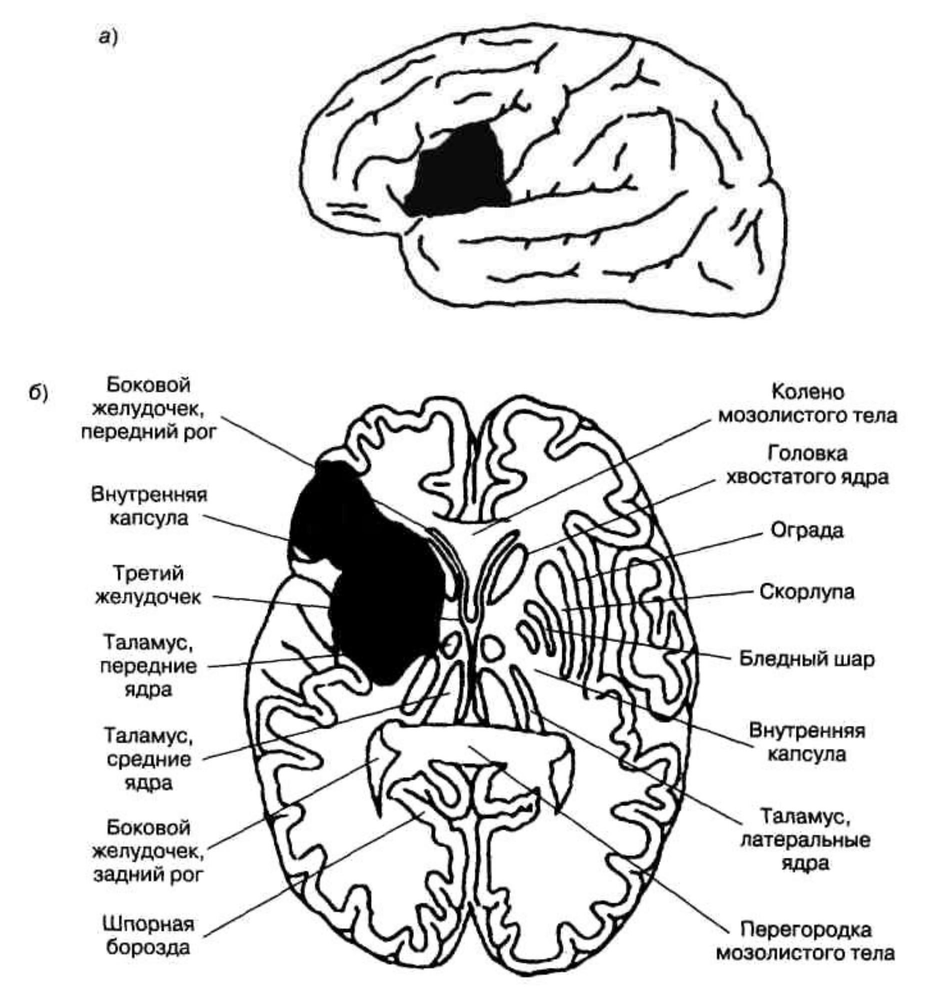


Рис. 5.1.3. Афазия Брока. Локализация обширных инфарктов мозга в корковых и подкорковых структурах левого полушария: а) схема коркового инфаркта с поражением задней части третьей лобной извилины и нижних частей моторной и сенсорной полос; б) схема горизонтального разреза. Поражение распространяется от коры до полосатого тела. Пораженные области, возможно, опосредуют несколько уровней переработки речи. Ограниченные поражения отдельных областей в пределах большой речевой зоны, видимо, вызывают только легкие и перемежающиеся расстройства речи. Можно предположить, что переработка речи, проходящая в отдельных пораженных речевых областях, в таких случаях, возможно, проводится в сохранных речевых зонах в пределах большой передней, а также задней речевых зон

ходящими, как и у пациентов с изолированным поражением зоны Брока. Но в случаях поражений оперкулюм Роланда, прежде всего, отмечаются нарушения артикуляции, а о перемежающихся трудностях подбора слов сообщается при поражениях задней области F3.
319

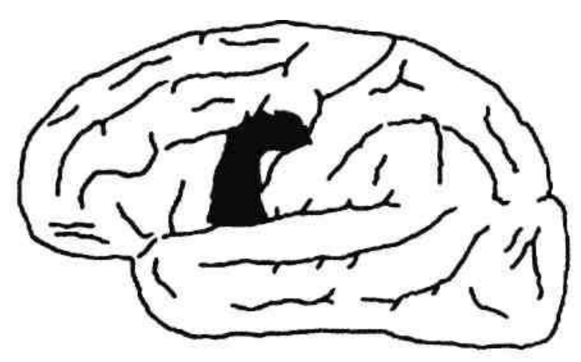


Рис. 5.1.4. Артикуляционная афазия. Инфаркт левого полушария затрагивает нижнюю часть моторной полоски и оперкулюм, но задняя область F3 остается сохранной

Частое развитие и выраженность аграфии при относительной сохранности чтения и фонологического анализа у пациентов с артикуляционной афазией можно объяснить распространением поражения с передней центральной извилины на заднюю область F2, которая является старым центром письма Экснера. Такое распространение на подкорковое белое вещество области F2 наблюдалось в случаях ЛеКурса и Лермитта. Аграфия, как и алексия, при афазии Брока могут возникнуть благодаря общим нарушениям фонологического анализа. Разумеется, в подобных случаях афазии Брока поражение задней области F2 усугубляет аграфию.

5.1.4.1.3. Транскортикальная моторная афазия

Поражения лобных долей выше и ниже области F3. Транскортикальная моторная афазия (ТКМА) была впервые описана Лихтгеймом, который наблюдал пациента со снижением объема экспрессивной речи и сохранностью понимания и повторения речи (Lichtheim, 1885). По его предположению, этот синдром возник по причине прерывания пути, соединяющего «центр моторных образов» и «центр понятий», в результате поражения белого вещества у основания третьей лобной извилины.

Дальнейшие исследования показали, что при транскортикальной моторной афазии (ТКМА) поражения локализуются в доминантной лобной доле над или под задней областью F3. Поражение в основном затрагивает дорсолатеральную выпуклость в префронтальных и премоторных областях над и под зоной Брока. Лу-рия даже обозначил такие случаи термином «лобная динамическая афазия» (Лу-рия, 1966, 1970). В отличие от афазии Брока, поражение распространяется или преимущественно затрагивает области под лобной долей, в том числе нижний конец центральной извилины, островок, а также подкорковые структуры. Большинство авторов согласно с тем, что при ТКМА зона Брока в задней области F3 остается сохранной. В некоторых случаях преходящая ТКМА может наблюдаться при небольших поражениях, затрагивающих зону Брока и залегающее под ней белое вещество (см. обзор в Rapcsak, Rubens, 1994). Позднее случаи ТКМА, преимущественно с нарушениями речевой инициативы, были описаны у пациентов с поражениями средних областей дорсолатеральной поверхности лобных долей, затрагивающими дополнительную моторную область.

320

Поражения дорсолатералыюй лобной области (поле 9 Бродмана). Согласно Мари и Фуа, при ТКМА поражения располагаются кпереди и кверху от зоны Бро-ка (Marie, Foix, 1917). Аналогичную локализацию поражений предполагал Клейст в случаях с «adynamia der sprach» (Kleist, 1934). Лурия (Лурия, 1970) представил восемь случаев «лобной динамической афазии», развившейся после черепно-мозговой травмы в ходе Второй мировой войны. Он пришел к выводу, что динамическая афазия в его случаях была вызвана поражениями верхних и средних частей премоторной области левого полушария и поражениями кпереди от зоны Брока. Динамическая афазия усугубляется, если поражения располагаются вблизи опер-кулярной части задней области F3. Милнер наблюдала тот же синдром после левосторонней лобной лобэктомии, которая не включала зону Брока (Milner, 1964).

Гольдштейн различал два типа ТКМА (Goldstein, 1948). Первый тип объяснялся легким частичным поражением зоны Брока, второй — прерыванием пути от лобной доли к моторной речевой области. Поражения зоны Брока в некоторых случаях ТКМА наблюдались в процессе выздоровления после поражения области, прилегающей к сильвиевой борозде (Rubens, 1976; Kertesz et al., 1977; Freed-man et al., 1984; Alexander et al., 1990; Alexander, 2002). Вторая зона поражений является преимущественно подкорковой, включает в себя белое вещество вплоть до лобной оперкулярной области и распространяется вглубь до паравентрикулярно-го белого вещества кпереди от левого лобного рога бокового желудочка (Freed-man et al., 1984).

Поражение дополнительной моторной области и прилегающих левой средней и верхней лобных областей (поле 6 Бродмана). В последнее время роль этих поражений в развитии ТКМА активно обсуждается, особенно после того, как Пен-филд и Расмуссен описали дополнительную моторную область на медиальной поверхности полушария непосредственно кпереди от основания передней центральной извилины (Penfield, Rasmussen, 1950). Электростимуляция этой области в правом или левом полушарии вызывает, кроме особых движений конечностей, задержку речи или постоянную вокализацию. Стимуляция области в левом полушарии вызывает афазическую реакцию, которая часто проявляется в персеверации слова, которое пациент начал произносить в момент стимуляции. Реакция афазического типа также вызывается стимуляцией классических афазиче-ских областей — задней области F3 и задней области T1 левого полушария.

Этот эксперимент усилил интерес к клиническим исследованиям речевых расстройств у пациентов с поражениями дополнительной моторной области. Были описаны пациенты с поражениями верхнезадней части лобной доли левого полушария, вызывавшими значительное нарушение речевой инициативы и снижение речевой активности (Petit-Dutaillis et al., 1954; Тонконогий, Агеева, 1961; Rubens, 1975; Masdeu et al., 1978; Alexander, Schmitt, 1980). Большинство авторов классифицирует эти нарушения как «форму» ТКМА или динамической афазии, поскольку в этих случаях морфологическая и синтаксическая структура речи обычно сохранна (Alexander et al., 1989; Freedman et al., 1984; Goldberg, 1985; Stuss, Benson, 1986; Rapcsak, Rubens, 1994; Alexander, 2002).

У пациентов с афазией Брока и глобальной афазией, особенно на острой стадии инфаркта, часто отмечаются

признаки снижения речевой активности. Тем не менее, в наших анатомически подтвержденных случаях глобальной афазии и тя-
321
желой афазии Брока распространение инфаркта мозга на каудальную часть первой лобной борозды отмечалось только в одном из одиннадцати анатомических случаев глобальной афазии и в двух из четырех анатомических случаев афазии Брока (Tonkonogy, 1986). Но во многих случаях ТКМА могут иметься поражения задней области F1, лежащие в основе снижения речевой инициативы и активности, а также нарушения продукции сложных предложений.
Итак, ТКМА и ее основной синдром — динамическая афазия — были описаны в случаях поражений структур лобной доли в средней и верхнезадней областях лобной коры кверху и кпереди от зоны Брока. Поражение часто распространяется вглубь до перивентрикулярного белого вещества кпереди от левого лобного рога бокового желудочка. В некоторых случаях преходящей ТКМА также сообщается о вовлеченности зоны Брока (рис. 5.1.5).

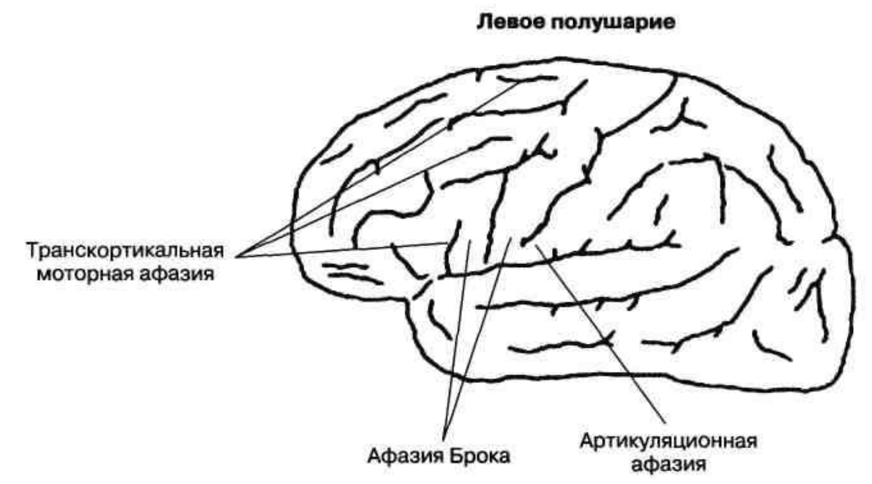


Рис. 5.1.5. Локализация основных корковых поражений при различных типах передней афазии

ТКМА можно считать «афазией лобной доли», поскольку при этом типе афазии поражения сосредоточиваются в областях лобной доли, в то время как при афазии Брока лобная часть задней области F3 является только передним участком поражения, распространяющегося кзади к оперкулюм Роланда, островку и подкорковым структурам (см. рис. 5.1.5). Это понимал Лурия, который впервые описал «лобную динамическую афазию» в своей книге «Травматическая афазия», опубликованной в 1947 году, и продолжал использовать этот термин в своих последующих работах (Лурия, 1962,1966). ТКМА, или динамическая афазия, является важной, но часто неучтенной частью синдрома лобных долей, особенно при *лобном абулическом синдроме* (Mesulam, 2002), связанном с поражением дорсолатеральной и медиальной частей лобной доли.

5.1.4.2. Задняя афазия

5.1.4.2.1. Афазия Вернике

Поражение задней области T1 (поле 22 Бродмана). Традиционно считалось, что при афазии Вернике поражения расположены в задней области T1 доминиру-
322
ющего полушария. Вернике был первым, кто описал 10 случаев сенсорной афазии с поражением задней области T1 левого полушария (Wernicke, 1874). Три из этих десяти случаев были обследованы при вскрытии, которое показало поражение левой задней области T1. В этих трех случаях, как и в случаях Брока, поражение не ограничивалось исключительно областью T1 и в одном случае распространялось на прилегающую часть задней области T2, а в остальных двух случаях отмечалось диффузное поражение мозга. О распространении поражения на прилегающие области T2, супрамаргинальную извилину и извилину Гешля сообщалось и в ряде последующих публикаций.
Распространение височного поражения на нижнюю теменную дольку (поля 39 и 40 Бродмана). Хопф (Hopf, 1957) представил результаты подробного серийного анатомического и гистопатологического исследования различных типов задней афазии. В четырех случаях с афазией Вернике поражения распространялись от задней области T1 левого полушария до каудальной части T2 и извилин Гешля. Кертес описал анатомические данные, полученные в 10 случаях выраженной афазии Вернике, пять из которых были проверены на вскрытии, а пять других — с помощью изотопного сканирования и ангиографии (Kertesz, 1983). Поражения были обширными, затрагивали заднюю область T1 и распространялись на височную долю, супрамаргинальную извилину, оперкулюм Роланда и прилегающее к ним белое вещество. В некоторых случаях поражения височной доли были минимальными. В нашей практике (Tonkonogy, 1986) распространение поражения с задней области T1 до нижней теменной дольки было зафиксировано при вскрытии двух случаев с выраженной афазией Вернике. Недавно мы наблюдали другой случай выраженной афазии Вернике, развившейся после инсульта, где магнитно-резонансное исследование показало наличие

обширного инфаркта, затрагивающего кору левой задней височной и височно-теменной областей (рис. 5.1.6).

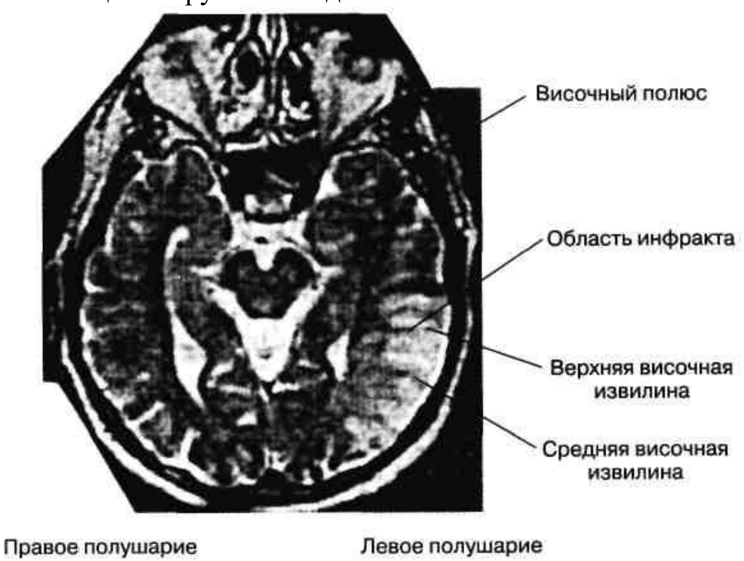


Рис. 5.1.6. Магнитно-резонансное исследование пациента З. З., 70 лет

323

Горизонтальный срез через затылочную долю, верхнюю и среднюю височную долю. На томограмме видны изменения области Т1, затрагивающие задние части левой верхней височной и средней височной извилины. Выраженная афазия Вернике у этого пациента проявляется в трудностях понимания и повторения речи, отчуждении значения слова, плавной речи с литеральной и вербальной парафазией.

Мы наблюдали только один случай афазии Вернике с небольшой областью инфаркта, ограниченной задней Т1 левого полушария. В этом случае афазия Вернике была преходящей и продолжалась несколько часов после инфаркта; на второй день экспрессивная речь и понимание речи значительно улучшились, и был поставлен диагноз умеренной транскортикальной сенсорной афазии.

Однако, насколько нам известно, афазия Вернике в случаях без поражений задней Т1 не наблюдалась, и не сообщалось ни об одном случае стойкой афазии Вернике при полной сохранности зоны Вернике в задней Т1. Возможно, поэтому ни один исследователь не высказывал серьезных сомнений в роли поражений задней Т1 в развитии афазии Вернике, в отличие от зоны Брока и афазии Брока.

5.1.4.2.2. Словесная глухота

Билатеральные поражения извилин Гешля (поля 41 и 42 Бродмана). Этот синдром наблюдается очень редко, и систематических исследований таких случаев до сих пор не проводилось. В большинстве опубликованных случаев поражение при словесной глухоте является билатеральным. Область поражения включает в себя извилины Гешля, слуховую радиацию и верхнесреднюю часть височной доли (Henschen, 1920-22; Kleist, 1934; Brain, 1965). Извилины Гешля являются первичными проекционными областями слухового пути в височной коре. Они занимают внутреннюю поверхность височных долей в глубине сильвиевой борозды. Билатеральное поражение извилин Гешля не вызывает никаких заметных изменений элементарной слуховой чувствительности (Lemoyne, Mahoudeau, 1959; Ton-konogy, 1973). Распознание отдельных фонем и слогов, однако, может значительно нарушаться, и именно в таких случаях, как уже говорилось, был описан синдром «словесной глухоты» или «аудиторно-фонетической агнозии».

Изолированное одностороннее поражение левой извилины Гешля обычно не вызывает синдрома выраженной стойкой аудиторно-фонетической агнозии, но при выраженной афазии Вернике распространение поражения левого полушария с задней на среднюю Т1 и извилины Гешля часто вызывает значительное расстройство распознания и повторения отдельных фонем и слогов, как при аудиторно-фонетической агнозии или «словесной глухоте».

5.1.4.2.3. Проводниковая афазия

Поражения островка. Локализация поражений при проводниковой афазии остается противоречивой. Вернике предсказывал, что за развитие этого типа агнозии может отвечать поражение островка (Wernicke, 1974). Лихтгейм подтвердил предположение Вернике, описав случай проводниковой афазии с обнаруженным при вскрытии основным поражением островка. Похожие случаи описал Гольдштейн (Goldstein, 1911, 1948). Однако в дальнейшем были описаны случаи про-

324

водниковой афазии при отсутствии поражения островка (Liepmann, Pappenheim, 1914; случай 2 Benson et al., 1973).

Поражение дуговидного пучка. Гешвинд приписывал развитие проводниковой афазии поражению дуговидной радиации (arcuate radiation) в глубинном белом веществе нижней теменной дольки, при котором прерывается аудиторно-моторный речевой путь, что вызывает нарушения повторения речи (Geschwind, 1965).

Роль поражения дуговидной радиации также подтвердили Дамазио и Да-мазио, которые подчеркивали важность поражения супрамаргинальной извилины, разрушающего дуговидную радиацию (Damasio, Damasio, 1983). Другие области поражения, отвечающие за развитие проводниковой афазии, включают в себя слуховую кору, кору островка, а также залегающее под ними белое вещество.

Поражение верхней височной доли (поле 22 Бродмана). Роль поражения областей слуховой коры рассматривалась Клейстом, который объяснял развитие проводниковой афазии поражением средней части первой височной извилины кпереди от зоны Вернике (Kleist, 1934). Хопф изучал роль частичного поражения каудальной половины T1 и извилин Гешля (Hopf, 1957).

Обширное поражение верхней височной области (поле 22 Бродмана), распространяющееся на супрамаргинальную извилину (поле 40 Бродмана) и, в некоторых случаях, на островок (поля 13 и 14 Бродмана). Однако, как отмечается при других типах афазии, поражения, вызывающие развитие стойкой проводниковой афазии, обычно являются обширными и затрагивают несколько областей мозга. Грин и Хоувз провели обзор 25 случаев проводниковой афазии с подтверждением локализации поражений при вскрытии или при хирургической операции (Green, Howes, 1977). В 22 случаях из 25 была поражена супрамаргинальная извилина, ав 13 случаях поражение распространялось на заднюю T1. В трех оставшихся случаях область поражения ограничивалась верхней височной извилиной. Бенсон и др. представили три случая проводниковой афазии (Benson et al., 1973). Вскрытие в случаях 1 и 3 показало поражение супрамаргинальной извилины, а островок и зона Вернике были сохранны. Однако в случае 2 наблюдались поражения островка и слуховой коры при сохранности супрамаргинальной извилины. Дамазио и Дамазио описывают пять случаев проводниковой афазии (Damasio, Damasio, 1980). Во всех случаях афазия была стойкой. Все пациенты прошли томографическое обследование, которое показало тромботический инфаркт в доминирующем полушарии в четырех случаях и геморрогический инфаркт в одном случае. В четырех случаях поражение затрагивало верхнюю височную область и распространялось на нижнюю теменную область. Во всех случаях была поражена область островка. Во всех случаях было затронуто белое вещество, залегающее под областью корковых поражений. Поражений угловой извилины, задней области T2 и T3 и зоны Брока отмечено не было.

Итак, в основе развития проводниковой афазии обычно лежат довольно обширные поражения доминирующего полушария, затрагивающие кору и белое вещество переднего и особенно среднего участков верхней височной доли и прилегающие области супрамаргинальной извилины в нижней теменной дольке. В некоторых случаях поражение может затронуть островок и/или частично заднюю T1.

325

5.1.4.2.4. Транскортикальная сенсорная афазия (ТСА)

Поражение белого вещества области **T1.** Этот синдром впервые описал Лихтгейм, наблюдавший пациентов с плавной парафазической речью и тяжелым нарушением понимания речи, которые, однако, отличались от пациентов с сенсорной афазией Вернике сохранностью повторения слов и предложений (Lichtheim, 1885). Как он считал, этот синдром был вызван прерыванием связи между центром понятий и сохранным центром слуховых образов, который обычно поражается при сенсорной афазии, описанной Вернике. По предположению Лихтгейма, поражение, отвечающее за развитие этого синдрома, затрагивало ассоциативный путь в белом веществе у основания задней T1 и прерывало путь к центру понятий. Такие поражения допускают сохранность повторения речи, поскольку речевая информация может перенаправляться из сенсорного центра речи в T1 в моторный центр речи в F3.

Поражения задних областей T2 и T3. Частичное поражение задней области T1. Клинический термин «транскортикальная сенсорная афазия» используется и уточняется в многочисленных публикациях и клинической практике вплоть до настоящего времени, и научные споры по поводу обусловливающих ее механизмов и локализации поражений не утихают. Некоторые авторы указывают на поражения задней T2 и T3 (Hopf, 1957) или средней T3 (Kleist, 1934). Также подчеркивается частичное поражение задней области Tl (Bastian, 1897; Goldstein, 1948).

Обширное поражение коры, распространяющееся от височной доли до затылочной и, в некоторых случаях, до теменной доли. Особое внимание уделялось роли поражений височно-затылочной доли при ТСА со времен работы Викса, который наблюдал ТСА с поражением задневисочных областей и соединения височной и затылочной долей (Vix, 1910). В дальнейшем Лурия (Лурия, 1947) наблюдал «акустико-мнестическую афазию», клинически идентичную ТСА, при поражениях нижнезадней части левой височной доли на границе с затылочной долей. Он представил обзор 9 случаев с открытой черепно-мозговой травмой, полученной в ходе Второй мировой войны. Во всех 9 случаях поражение затрагивало левую височную долю, в 5 случаях распространялось на затылочную долю и в одном случае — на теменную. Лурия не обсуждал роль затылочных поражений в этих случаях. Рубенс и Кертес изучили локализацию поражений в 15 случаях ТСА: в 9 случаях с помощью томографии и в 6 случаях с помощью радиоизотопного сканирования мозга (Rubens, Kertesz, 1983). Поражение левой височно-затылочной области наблюдалось у всех 9 пациентов, левой затылочно-теменной — у 2 пациентов и правой затылочно-теменной — у одного пациента; поражение левой височно-теменной области, не затрагивающее затылочную долю, наблюдалось только у 3 пациентов. Зрительная агнозия отмечалась у 5 пациентов.

Дамазио описывает ряд случаев ТСА, где наблюдались поражения задней области Т2, у одних пациентов распространяющиеся на затылочную кору, а у других — на заднюю область Т1 или угловую извилину (Damasio, 1981). Другие авторы также подчеркивают роль поражений задней височно-теменной области (Kertesz et al, 1977; Rubens, Kertesz, 1983; Berthier et al., 1991). Мы наблюдали случай ТСА, где при вскрытии был обнаружен обширный инфаркт, расположенный в бе-
326
лом веществе задней Т1 и Т2 и распространяющийся на кору угловой извилины (случай 15, Tonkonogy 1986). В некоторых случаях афазия Вернике, наблюдавшаяся в острой стадии инфаркта, в ходе выздоровления сменяется на ТСА (Rubens, Kertesz, 1983). В нашем случае 9 (Tonkonogy, 1986), ТСА развилась на стадии выздоровления от афазии Вернике; пациент умер на 42-й день после инфаркта; при вскрытии обнаружен небольшой инфаркт в коре левой задней области Т1 на границе с угловой извилиной.
Роль генерализованной корковой атрофии. Следует уделить особое внимание роли генерализованной корковой атрофии в развитии ТСА. В то время как «нетранскортикальные» типы афазии обычно наблюдаются в случаях относительно ограниченных локальных поражений, транскортикальная сенсорная афазия довольно часто отмечается у пациентов с генерализованной корковой атрофией (Dejerine, 1914; Henschen, 1920-1922). ТСА была описана у пациентов с поздней болезнью Альцгеймера, характеризующейся генерализованной корковой атрофией (Appel et al, 1982; Cummings et al, 1985; Rapcsak, Rubens, 1994). Возможно, за развитие ТСА в таких случаях может отвечать локальная акцентуация атрофии.
Итак, согласно литературным данным, поражения при ТСА обычно довольно обширны и занимают два или больше участков задней речевой зоны, обычно с центром в Т2 и Т3, и распространяются на затылочную долю. Также отмечается, что в некоторых случаях поражение может затрагивать нижнюю область теменной доли, главным образом угловую извилину, и заднюю Т1. ТСА также может наблюдаться в случаях генерализованной корковой атрофии, возможно, с локальной акцентуацией в задней речевой зоне (рис. 5.1.7).



Рис. 5.1.7. Основная локализация поражений в левом полушарии при различных формах задней афазии

5.1.4.2.5. Глобальная афазия

Обширное поражение речевых зон, окружающих латеральную борозду (силь-виеву борозду). При глобальной афазии имеется обширный инфаркт в левом полушарии мозга. Этот инфаркт характеризуется следующим:
327
- занимает кору и белое вещество вокруг сильвиевой борозды левого полушария;
- поражает переднюю и заднюю речевые зоны;
- распространяется от зоны Брока, оперкулюм Роланда и островка через супрамаргинальную извилину и переднюю, а также среднюю части первой височной извилины к угловой извилине.

Он часто распространяется вглубь до хвостатого ядра, скорлупы и внутренней капсулы.
Случаи сохранности зон Брока и Вернике. При глобальной афазии обычно отмечаются поражения зон Брока и Вернике, но в некоторых случаях одна из этих зон может быть сохранна.
В нашем случае 10 (Tonkonogy, 1986) после инфаркта развилась тяжелая афазия Вернике, а после второго инфаркта — глобальная афазия. Пациент умер от остановки сердца через 7 месяцев после второго инфаркта. При вскрытии обнаружены застарелые кисты, образовавшиеся после инфаркта в сером и белом веществе левого полушария. Самая большая киста занимала область от задней Т1 и угловой извилины до супрамаргинальной извилины и нижней трети задней центральной извилины. Эта киста обусловила развитие афазии Вернике после первого инфаркта. Еще три небольшие кисты располагались в средней части передней центральной извилины, в задних частях F1 и F2 и в лентикулярных ядрах. Зона Брока в задней области F3 была сохранна.
В случае 17 с глобальной афазией зона Вернике в задней Т1 была сохранна, а зона Брока, оперкулюм Роланда, островок и задняя F1, а также нижняя теменная долька и передняя Т1 были разрушены инфарктом. Сохранная область задней речевой зоны включала в себя, кроме задней Т1, среднюю часть Т1 и извилин Гешля, несмотря

на имеющиеся в этом случае выраженные расстройства речи и понимания жестов. Поражений подкорковых структур на вскрытии обнаружено не было. Роль отека этих областей можно исключить, поскольку пациент умер через 18 месяцев после инфаркта, вызывавшего развитие глобальной афазии.

5.1.4.2.6. Смешанная транкортикальная афазия

Обширные многоочаговые поражения передних и задних областей коры при относительной сохранности перисильвиевой речевой зоны. Локализация нарушений при смешанной транскортикальной афазии (СТКА) остается неясной. Этот тип смешанной афазии был описан преимущественно у пациентов с многоочаговой и диффузной патологией мозга при дегенеративной деменции (Whitaker, 1976; Appel et al., 1982; Mehler, 1988) или с гипоксической энцефалопатией при отравлении угарным газом (Geschwind et al., 1968). Отмечается, что в этих случаях поражаются в основном теменные и лобные ассоциативные зоны при относительной сохранности перисильвиевой речевой зоны (Rubens, Kertesz, 1983; Rapcsak, Rubin, 1994), чем может объяснить наблюдающуюся в таких случаях сохранность повторения речи.

Некоторые авторы сообщают о развитии СТКА после инсульта, на стадии выздоровления от глобальной афазии (Tonkonogy, 1986; Rapscak et al., 1990). Обычно СТКА наблюдается при левосторонней закупорке нижней части сонной артерии, которая приводит к инфарктам в верхнезадней части лобной доли и в зонах

328

водораздела между передней, средней и задней мозговыми артериями. Спиди и др. описали СТКА при образовании дуги инфаркта, распространяющейся от верхнезадней лобной области через верхнюю часть теменной доли к затылочной коре (Speedy et al, 1983). Богуславский и др. представили случай острой СТКА при закупорке левой внутренней сонной артерии, вызвавшей одновременное развитие двух инфарктов в передней прецентрально-центральной борозде и в задней зоне водораздела(Б^ои851аузку et al., 1988). Росс описывает развитие СТКА у пациента с обширным инфарктом средней лобно-теменной области (Ross, 1980). В описанных случаях передняя область инфаркта располагалась кверху от зоны Брока, кроме того, инфаркт занял задние области кверху и кзади от зоны Вернике. Поскольку передняя локализация поражений типична для ТКМА, а задние поражения обычно отмечаются при ТКСА, можно предположить, что развитие смешанной транскортикальной афазии в этих случаях вызвано сочетанием ТКСА и ТКМА.

В таких случаях перисильвиевая область обычно сохранна. Но при СТКА перисильвиевая речевая зона может быть сильно разрушена инфарктами (Berthier et al., 1991; Stengel, 1947), поэтому возможно, что, по крайней мере, у некоторых пациентов, способность к повторению речи обеспечивается сохранным правым полушарием (Rapscak, Rubin, 1994).

5.1.4.3. Доминирование полушарий и локализация поражений при афазии

Поражения левого полушария у правшей вызывают различные синдромы афазии (Boiler, 1973; Benson, Geschwind, 1976; Boiler et al., 1977). Это указывает на доминирование левого полушария по речи и движениям у правшей. У левшей часто доминирует правое полушарие, что приводит к развитию синдромов афазии у левшей в результате поражений правого полушария. Но более чем у 50% левшей к афазии приводят поражения левого полушария (Goodglass, Quadfasel, 1954; Лу-рия, 1966; Hecaen, Albert, 1978; Albert, Obler, 1978). С другой стороны, афазия при одностороннем поражении правого полушария у правшей отмечается редко.

Эти различия обычно объясняются частым доминированием разных полушарий по речи и движениям более чем у 50% левшей, а также возможной речевой амбидекстрией у некоторых левшей. Эта речевая амбидекстрия, возможно, лежит в основе более частого развития легкой и перемежающейся афазии у левшей, в отличие от правшей.

Все вышеизложенное позволяет сделать следующие выводы.

1. Выраженные нарушения при афазии Вернике и Брока в большой степени затрагивают несколько уровней производства и понимания речи на центральном и периферическом уровнях. Нарушения *центрального* уровня затрагивают продукцию и понимание слов и предложений на семантическом, синтаксическом и фонологическом уровнях. Нарушения на *периферических* уровнях представлены расстройствами артикуляции, моторной диспросодией и оральной апраксией на уровне движений органов речи при афазии Брока. При афазии Вернике наблюдаются слуховые нарушения фонетического и вербального понимания и слуховая агнозия неречевых звуков на уровне слухового восприятия. Речевая активация

329

при афазии Брока снижается, а при афазии Вернике усиливается. Нарушения понимания речи при афазии Вернике выраженные, а при афазии Брока легкие, наблюдаются преимущественно на уровне переработки сложного синтаксиса. Нарушения повторения речи, чтения и письма сопровождаются тенденцией к более тяжелым нарушениям письма при афазии Брока.

2. Отдельные симптомы афазии, такие как аномия, литеральные и вербальные парафазии, нарушения подбора слов и понимания речи могут наблюдаться при различных клинических синдромах афазии и различиях в локализации поражений мозга характерных для этих синдромов, однако эти симптомы обычно отличаются специфическими клиническими признаками, своей выраженностью и частотой при разных клинических синдромах.

3. Роль более периферических нарушений производства артикуляции и особенно артикуляционных

последовательностей при афазии Брока отражена в локализации поражений в области нижних окончаний центральных извилин и оперкулюм Роланда и вокруг них, в области которая связана с центральным контролем движений органов речи и гортани при производстве артикуляции. Области, поражаемые при афазии Брока, включают в себя заднюю часть F3, островок и оперкулюм Роланда в левом доминантном для речи полушарии. Распространение поражения на полосатое (лентикулярное) тело, наблюдающееся во многих случаях стойкой афазии Брока, возможно, частично опосредует развитие моторной диспросодии. Кроме областей коры, уменьшение речевой продукции также могут опосредовать поражения подкорковых областей. По-видимому, в основе нарушений подбора слов и производства предложений на центральном уровне также лежат поражения области вокруг оперкулюм Роланда, и возможно, в зоне Брока.
4. При афазии Вернике нарушения понимания речи со значительным слуховым компонентом опосредуются поражениями левого полушария в области извилин Гешля или вокруг них, затрагивающими заднюю часть T1 и прилегающие участки нижних теменных долек. Эти поражения отвечают за нарушения подбора слов, которые проявляются в экспрессивной речи, главным образом, в исчезновении имен существительных на фоне значительного возрастания речевой активности.
5. Сходство фонологических и синтаксических нарушений при афазии Брока и Вернике порождает заметные противоречия в современной нейролингвистиче-ской литературе. Но сходства переработки сложного синтаксиса можно объяснить как результат вторичных нарушений, вызванных расстройством рабочей памяти и связанных со слуховой переработкой при афазии Вернике и артикуляционными трудностями при афазии Брока. Природа фонологических нарушений также может быть различной и основываться на переводе модально-неспецифического описания слов по фонемам в их артикуляторные копии при афазии Брока. При афазии Вернике нарушается обратный перевод акустического паттерна слова в его фонологическое модально-неспецифическое представительство.
6. Нарушения при других типах афазии могут ограничиваться одним-двумя уровнями производства и понимания речи. При *артикуляционной афазии* расстройства ограничены периферическими уровнями артикуляции, а при *словесной глухоте, или акустическо-сенсорной афазии* — слуховым фонетическим понима-
330
нием речи. При *артикуляционной афазии* поражения локализуются в основном в области оперкулюм Роланда — в центре той зоны, которая поражается при афазии Брока. *Словесная глухота* бывает вызвана билатеральными поражениями извилин Гешля и той области левого полушария, которая бывает поражена у пациентов с афазией Вернике. Более *обширные поражения* этих областей приводят к афазии Брока и Вернике соответственно.
7. Нарушения повторения речи с тяжелой литеральной парафазией являются основной характеристикой *проводниковой афазии.* В основе развития проводниковой афазии обычно лежат нарушения *слуховой рабочей памяти на звуки'речи.* Поражение локализуется в центральной области T1 и часто распространяется на супрамаргинальную извилину. Можно предположить, что эта область играет роль в функционировании слуховой вербальной рабочей памяти.
8. Семантический и синтаксический уровни нарушаются в основном при *транскортикальной афазии,* а фонологический и периферический уровни могут быть сохранны. При *транскортикальной моторной афазии* (ТКМА) нарушаются, прежде всего, семантический и синтаксический уровни производства речи в сочетании с общим снижением речевой активности. Поражения в основном затрагивают задние части F1 и F2, а также область кпереди от задней части F3 левого полушария. Это может указывать на роль этих областей в производстве речи на семантическом и синтаксическом уровнях, в речевой инициативе и речевой активности. При *транскортикальной сенсорной афазии* (ТКСА) нарушается понимание речи на семантическом и синтаксическом уровнях в сочетании с тяжелой аномией. По-видимому, поражения локализуются, прежде всего, в области височно-затылочно-теменного соединения за пределами зоны Вернике в задней части T1 левого полушария. Тяжелая аномия в таких случаях указывает на возможную роль оптической афазии с распространением поражения на затылочную кору.
9. Области поражения при *смешанной транскортикальной афазии* (СТКА) обычно включают в себя передние верхнезадние лобные области, которые бывают поражены при ТКМА, и задние височно-теменные области на границе с затылочной долей, которые бывают поражены при ТКСА. В некоторых случаях СТКА поражения могут распространяться на перисильвиевую область, в том числе на заднюю часть T1 или зону Вернике без признаков фонологических и слуховых нарушений, типичных для афазии Вернике. Вероятно, это объясняется функцией сохранного правого полушария, но возможны и другие объяснения.

5.2. Алексия и аграфия

Алексией и *аграфией* называются расстройства чтения и письма соответственно. Они обычно наблюдаются у пациентов с центральными типами афазии в результате нарушений фонологического и семантического уровней переработки вербальной информации. Но они также проявляются как не зависимые от афазии расстройства чтения или письма. Однако конкретные типы алексии и аграфии как нарушения переработки вербальной информации похожи на типы афазии
331

с проявлениями нарушений на периферическом или центральном уровнях переработки вербальной информации.
Алексия и аграфия были впервые описаны в случаях относительно тяжелых расстройств чтения или написания конвенциональных, хорошо знакомых слов. В дальнейшем особое внимание уделялось расстройствам чтения или написания неконвенциональных слов на фонологическом и лексико-семантическом уровнях, например, бессмысленных слов при тяжелой дислексии или аграфии и неправильных слов-исключений при легкой дислексии или аграфии.

5.2.1. Алексия

5.2.1.1. Клинические аспекты

5.2.1.1.1. Периферическая алексия

Чистая алексия, или «чистая словесная слепота». Главными признаками являются нарушения распознания отдельных букв и, в меньшей степени, слов при сохранности письма под диктовку и спонтанного письма. Этот тип алексии также был описан под названиями «чистая словесная слепота» и «чистая алексия». При этом первичные нарушения периферических механизмов чтения отдельных букв, основанные на зрительном восприятии, напоминают слуховое восприятие звуков речи при «словесной глухоте», или «фонетическо-сенсорной афазии».
Пациенты с «буквенной алексией» часто путают буквы со зрительно похожей формой, например «О» и «D» или «С», «Р» и «R» или «В». Они испытывают трудности при подборе одинаковых букв, напечатанных разным шрифтом, а также заглавных и строчных букв. Отмечаются ошибки называния букв, или амнестическая алексия, например, пациент, даже понимая, что буква «А» стоит в начале алфавита, не может назвать ее. В некоторых случаях чтение напечатанного текста дается лучше, чем рукописного.
Чтение слов, особенно многосложных и низкочастотных, также нарушено. Пациент может правильно прочесть отдельные буквы, составляющие слово, но чтение характеризуется паузами между буквами, замедленностью, частыми пропусками и заменами букв («орфографическая дислексия»).
Копирование букв и слов нарушается не только при переводе печатного текста в рукописный, но и при изображении копий букв или слов. Вместе с тем, переработка информации на фонологическом и лексико-семантическом уровнях остается сохранной, и пациент с литеральной алексией способен писать спонтанно или под диктовку, но не может прочесть им же написанное.
Периферическая алексия часто сопровождается нарушениями чтения нотной грамоты, но чтение цифр обычно остается сохранным. Иногда наблюдаются обратные случаи, когда тяжелая алексия на цифры сопровождается относительно легкой литеральной алексией (Capilotti, 1995).
Периферическая алексия очень часто сопровождается цветовой агнозией. Зрительная агнозия объектов встречается менее часто, что указывает на относительную независимость литеральной алексии как расстройства зрительного восприятия. У пациентов с периферической алексией часто наблюдается правосторонняя гомонимная гемианопсия.
332
Алексия внимания *(Attentional alexia). Алексия внимания* характеризуется расстройствами чтения более чем одной буквы или одного слова в поле зрения (Shallice, Warrington, 1977). Последний тип периферической дислексии может быть связан с нарушениями выделения сигнала из шума в процессе чтения (см. главу 2, подраздел 2.1.1.2 «Зрительная предметная агнозия и нарушения переработки информации в мозге»).
Алексия внимания также может проявляться как *пространственная алексия,* для которой характерны трудности удержания взгляда на строчке, перевода взгляда с одной строчки на другую, поиска нужной строчки или слова. Пациент пытается компенсировать эти трудности, фиксируя строчку указательным пальцем, особенно при переходе на другую строчку. Эти трудности напоминают оптическую атаксию при синдроме Балинта, но оптическая атаксия при алексии внимания относительно независима от других нарушений фиксации взгляда и может преимущественно ограничиваться чтением (Тонконогий, 1973).
Другой тип алексии внимания — это *дислексия игнорирования (neglect dyslexia),* которая характеризуется зрительными ошибками в начале или на конце слова. Наиболее частый тип — это неспособность к чтению в половине зрительного поля, контралатеральной к пораженному полушарию (см. обзор в McCarthy, Warrington, 1990; Black, Behrmann, 1994). При поражениях правого полушария допускаются ошибки при чтении в начале слов или в левой половине открытой книги. Алексия игнорирования может наблюдаться в сохранном зрительном поле без признаков гемианопии или выпадения половины зрительного поля (Patterson, Wilson, 1990; Riddoch et al., 1990).

5.2.1.1.2. Центральная алексия

Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации. *Аграфи-ческая алексия.* В старых литературных источниках расстройства чтения описывались в сочетании с расстройствами письма, или аграфией, и назывались «агра-фическая алексия». У пациента с центральной алексией в основном нарушается чтение хорошо знакомых конвенциональных слов, а также менее часто используемых слов. Чтение отдельных букв нарушено значительно меньше, чем при периферической алексии. Часто отмечаются вербальная и литеральная паралексия. Попыток компенсировать нарушения чтения слов путем чтения по буквам не

наблюдается.
Согласно классическому описанию центральной алексии, одним из ее основных отличий от периферической алексии являются расстройства письма. Пациенты не в состоянии писать буквы и слова. При попытках написать буквы они рисуют прямые и изогнутые линии с некоторыми элементами нужной буквы. В более тяжелых случаях письмо нарушается полностью, и пациент способен нарисовать лишь несколько простых линий. В менее тяжелых случаях письмо знакомых простых слов под диктовку сохранно, но нарушения вновь проявляются после правильного написания одной-двух букв других слов.
Копирование при аграфической алексии нарушается не так сильно, как письмо под диктовку и спонтанное письмо, в то время как для периферической алексии характерно обратное. Пациенты с аграфической алексией часто способны перевести печатные буквы в рукописные.
333
Аграфическая алексия часто сопровождается аномией, акалькулией, различными типами апраксии и дезориентацией в пространстве. Часто наблюдается правосторонняя гемианопия.
Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации.
Поверхностная и глубокая дислексия. Эти типы центральной алексии были описаны относительно недавно. Алексия чтения конвенциональных, знакомых слов является относительно легкой. Расстройства главным образом наблюдаются при чтении неконвенционального материала, в том числе бессмысленных слов при *глубокой дислексии* и неправильных слов при *поверхностной дислексии.* Маршалл и Ныокомб были, возможно, первыми исследователями, изучавшими пациентов с этими в чем-то противоположными типами расстройств чтения, называемыми *поверхностной дислексией* и *глубокой дислексией* (Marshall, Newcombe, 1966,1973).
Глубокая дислексия. *Нарушения фонологического уровня. Глубокая дислексия* характеризуется нарушениями перевода орфографии целостного слова или разложения последовательности орфографических элементов на артикуляционные последовательности. Главным проявлением глубокой дислексии является *фонологическая дислексия* (Beauvois, Derouesne, 1979). Она также описывается как нарушения преобразования «текста в звук» (см. обзор в McCarthy, Warrington, 1990). В то же время, слово может распознаваться зрительно, что обеспечивает доступ к его значению и позволяет воспроизвести звучание слова (Caplan, 1996).
Маршалл и Ньюкомб описали пациента Дж. Б. с глубокой дислексией, у которого проявлялась *фонологическая дислексия,* или избирательные трудности чтения бессмысленных слов, и *семантическая паралексия* (Marshall, Newcombe, 1973). Фонологическая дислексия наблюдалась у пациента К. Р. Н., обследованного Шеллисом и Уоррингтон (Shallice, Warrington, 1980). У пациента наблюдались значительные нарушения чтения бессмысленных слов, но он мог прочитать многие слова, возможно, опираясь на их значение по семантическому каналу. Другой пациент У.Б. демонстрировал полную неспособность читать бессмысленные слова, но правильно читал почти 90% отдельных слов (Funnell, 1983).
Некоторые авторы предполагают, что, кроме фонологической дислексии, при глубокой дислексии также присутствует дефицит семантического канала, вызывающий *семантические ошибки,* которые часто наблюдаются при глубокой дислексии, как в случае Дж.Б. Маршалла и Ньюкомба (Marshall, Newcombe, 1973). При чистой фонологической дислексии семантические ошибки отсутствуют (см. обзор в Denes et al., 1999). Пациенты с глубокой дислексией могут демонстрировать определенные трудности чтения функциональных слов, например *«если», «и», «для», «к», «при»,* и лучше читают существительные, чем глаголы и функциональные слова, а также конкретные слова лучше, чем абстрактные.
Глубокая дислексия часто связана с тяжелой афазией Брока (Kertsz, 1982); возможно, что глубокая дислексия, как и афазия Брока, является многокомпонентным синдромом, включающим в себя нарушения как фонологического, так и лексико-семантического канала (Newcombe, Marshall, 1980a, 1980b; Shallice, Warrington, 1980).
Поверхностная дислексия. *Нарушения семантического уровня. Поверхностная дислексия* характеризуется утратой способности использовать семантически
334
опосредованное чтение слов, а также чтение целостного слова путем прямого перевода в артикуляционные последовательности. В то же время, фонологический перевод орфографического описания слова в его произношение остается сохранным (Caplan, 1996). При поверхностной дислексии чтение отдельных букв, распространенных слов и бессмысленных слов сохранно, и пациент пытается компенсировать нарушения чтения путем чтения на фонологической основе. Этот тип чтения опирается на набор общих правил произношения слов, которые можно использовать для замены нарушенного семантического пути. При предъявлении слова, которое не соответствует общему правилу произношения, например так называемого неправильного слова, пациент с поверхностной дислексией будет стараться прочесть его в соответствии с общим правилом, допуская ошибки в чтении из-за так называемой «регуляризации» (см. обзор в McCarthy, Warrington, 1990). Маршалл и Ньюкомб описали двух пациентов (Дж. С. и С. Т.), допускавших такие ошибки (Marshall, Newcombe, 1973). Уоррингтон обследовал двух пациентов, проявлявших трудности чтения такого неправильного слова, как *«nephew»,* хотя им было легче прочесть такое распространенное слово, как *«classification»* (Warrington, 1975). В качестве примеров неправильных слов МакКарти и Уоррингтон называют

слова *yacht, busy, debt, sew, ache* и *quay,* а *boat, time, cash, hike* и *tree* являются правильными (McCarthy, Worrington, 1990). Авторы подчеркивают, что чтение по правилам может применяться к бессмысленным для читающего, но правильным словам, таким как *shiboleth, chitterling* или *herpetology.* Пациент с поверхностной дислексией также может быть способен без проблем прочитать бессмысленные слова, но при глубокой дислексии чтение этих слов нарушается особенно сильно. В некоторых случаях поверхностной дислексии нарушения чтения неправильных слов могут быть особенно тяжелыми и распространяться на знакомые неправильные слова. МакКарти и Уоррингтон обследовали пациента К. Т., который читал *have* и *love* как *hayve* и *lowve.* Поверхностная дислексия часто сопровождается афазией Вернике и аграфией.
Несмотря на сохранное чтение правильных и бессмысленных слов, у пациентов с поверхностной дислексией может быть значительно нарушено понимание прочитанных и произнесенных слов, что указывает на наличие поражения, затрагивающего семантическую систему. Петтерсон и Ходж подчеркнули частую связь поверхностной дислексии с семантической деменцией и ухудшением понимания прочитанного (Petterson, Hodge, 1992). Однако в некоторых случаях семантической деменции с нарушениями понимания устной и письменной речи было описано полностью сохранное чтение правильных, бессмысленных и неправильных слов (Schwartz et al., 1980; Cipolotti, Warrington, 1995).
Поверхностную дислексию можно довольно легко выявить у пациентов, говорящих на языках, в которых имеется много примеров несовпадения написания слова с его произношением, например, на английском и французском. Их более трудно выявить у пациентов, говорящих на языках с простой орфографией и простыми правилами перевода написания слова в его произношение, которые можно применить практически ко всем словам (например, русский, итальянский). Некоторые исключения из правил в таких языках можно найти на надсегментарном уровне, например, в постановке ударений (Miceli, Caramazza, 1993).
335
По нашему мнению, возможно, что основным признаком поверхностной дислексии у носителей таких языков являются скорее нарушения понимания значений слов, которые пациент читает вслух или про себя. Они называются «слепотой на значения слов» или «отчуждением действительного смысла слова». Так, нарушения чтения неправильных слов могут быть дополнительным признаком, связанным с механизмом компенсации нарушений семантических путей чтения, и наблюдаются в основном в языках со сложной грамматикой, например, в английском. В таком случае поверхностную дислексию можно сравнить с отчуждением смысла произнесенного слова при транскортикальной сенсорной афазии, а глубокая дислексия напоминает фонологически обусловленные нарушения повторения при афазии Брока и Вернике. Периферическую алексию, такую как «чистая словесная слепота», можно сравнить с нарушениями повторения при «чистой словесной глухоте». Разумеется, необходимы дальнейшие исследования глубокой и поверхностной дислексии, особенно у пациентов, говорящих на языках с простой грамматикой.
Идеографическая алексия. Алексия у пациентов-японцев особенно интересна, поскольку они учатся читать и писать и на фонетическом алфавите, или *Kana,* и идеографическими знаками, или *Kanjii.* Несколько случаев алексии у пациентов-японцев указывают на развитие чистой алексии на Капа и Kanjii при левосторонних затылочных инфарктах (Hirose et al., 1977; Kurachi et al., 1979). В случаях алексии фонетического чтения на Капа и относительной сохранности идеографического чтения на Kajii сообщается о более передней локализации поражений (Soma et al., 1989; Varney, 1984). Опираясь на анализ литературных данных, некоторые авторы пришли к тому же выводу (Benson, 1979; Greenblatt, 1983). Предполагается, что при идеографическом чтении Kajii информация перерабатывается с помощью прямого лексического пути, а при фонетическом чтении Капа информация перерабатывается с помощью и лексического, и нелексического фонологического преобразования букв в звуки (Black, Behrmann, 1994). Также обсуждается роль правого полушария в лексическом чтении Kanjii, но при поражениях правого полушария об избирательной алексии Kanjii не сообщается.
5.2.1.2. Анатомические аспекты
5.2.1.2.1. Периферическая алексия. Чистая словесная слепота Поражения левой затылочной доли, распространяющиеся на веретенообразную борозду. В 1892 году Дежерин описал пациента, перенесшего инфаркт, который вызвал развитие «чистой словесной слепоты» без аграфии или афазии. Пациент мог читать свою подпись и отдельные цифры. Отмечалась правосторонняя гомонимная гемианопия. Через четыре года у пациента произошел еще один инфаркт, после которого развилась аграфия и афазия. На вскрытии было обнаружено два поражения: более раннее располагалось в *левой затылочной доле* и занимало основание язычной извилины, шпорную извилину, распространялось до веретенообразной извилины и перегородки мозолистого тела. Второе, более позднее, располагалось в язычной извилине и прилегающих областях теменной и височной долей левого полушария.
336
Дальнейшие публикации в основном подтверждали локализацию поражений в случаях алексии без аграфии, описанных Дежерином в 1892 году. Бенсон и Гешвинд в своей обзорной работе приводят 17 хорошо изученных клинико-анатомических случаев «чистой словесной слепоты» (Benson, Geschwind, 1969), опубликованных с конца XIX века до 1966 года. Гринблатт дополнил обзор 10 случаями, опубликованными с

1967 до 1981 года (Greenblatt, 1983). Согласно Гринблатту, область поражений в большинстве из этих 27 случаев была почти та же, что и в случае Дежерина, и включала в себя язычную и веретенообразную извилины, кору шпорной извилины, белое вещество затылочной доли и перегородку мозолистого тела. В некоторых случаях наблюдались поражения гиппокампа, парагиппокампальной извилины и задней части таламуса, но автор подчеркнул, что эти поражения в целом были не связаны с развитием алексии.
Клонинг и др. описали 27 пациентов с чистой алексией, отобранных среди 708 пациентов с поражениями мозга различной этиологии, в том числе инфарктом, опухолями, травмами и абсцессами (Cloning et al., 1968). Поражения затылочной доли были обнаружены в 24 из 27 случаев чистой алексии, в том числе, в 17 случаях поражение распространялось на затылочно-височную область, а в 7 — от затылочной до теменной доли. Поражения располагались в левом полушарии у 25 пациентов, в том числе у 6 пациентов с билатеральными поражениями правого и левого полушарий. Двое из 25 пациентов были левшами. Односторонние поражения правого полушария отмечались в 2 случаях, в том числе у одного леворукого пациента. Во многих случаях у пациентов с чистой алексией отмечалась цветовая агнозия.
Дамазио и Дамазио обследовали 16 пациентов с алексией без аграфии с помощью стандартизированного чтения и других нейропсихологических тестов (Damasio, Damasio, 1983). Авторы сравнили результаты этих тестов с данными томографического обследования. Они обнаружили, что поражения затрагивают нижнюю и верхнюю часть коры медиальной области затылочной доли, но заключили, что для развития чистой алексии были важны поражения паравентрикулярного белого вещества, не позволяющие импульсам поступать от ассоциативных зон затылочных долей левого и правого полушария к височно-теменной речевой зоне левого полушария. Распространение поражений на ассоциативные зоны коры затылочных долей и перегородку мозолистого тела также могло наблюдаться, но не играло значительной роли (см. обзор в Black, Berman, 1994).
Поражения мозолистого тела. Некоторые данные указывают на роль поражений *мозолистого тела* в развитии чистой алексии. Предполагается, что разрушение перегородки мозолистого тела приводит к прерыванию потока зрительной лексической информации из коры шпорной извилины правого полушарию в левое, что вызывает алексию (см. обзор в Greenblatt, 1983). Роль поражений мозолистого тела особенно важна при развитии *гемиалексии* в левом зрительном поле. Гемиалексия была описана в случаях хирургического рассечения мозолистого тела при удалении коллоидной кисты и опухоли (Treshcer, Ford, 1937) или при лечении припадков (Gazzaniga et al., 1962). Поражение может быть ограничено перегородкой мозолистого тела (Gazzaniga, Freedman, 1973), однако, если перегородка
337
не повреждена или рассечена частично, гемиалексия отсутствует (Greenblatt et al, 1980; Greenblatt, 1983).
Алексия внимания. *Поражение теменной доли.* В двух случаях алексии внимания, описанных Шеллисом и Уоррингтоном (Shallice, Warrington, 1977), наблюдались опухоли в белом веществе *левой теменной доли.* Теменная локализация поражений является, видимо, типичной для алексии игнорирования *(neglect alexia).* Берманн и др. (Behrmann et al., 1990) сообщают о нескольких случаях алексии выпадения при поражениях, распространяющихся от *теменной коры* до базальных ядер и полуовального центра.
5.2.1.2.2. Центральная алексия
Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации. *Алексия с аграфией. Поражение левой угловой извилины.* Локализация поражений при *аграфической алексии,* которая, возможно, представляет собой различные сочетания глубоких и поверхностных алексии, была изучена довольно хорошо. В 1891 году Дежерин впервые описал пациента с аграфической алексией в результате обнаруженного на вскрытии инфаркта в *левой угловой извилине,* распространяющегося на затылочную область. В своем втором случае, описанном в 1892 году, Дежерин наблюдал развитие аграфической алексии, связанной с инфарктом в левой угловой извилине и прилегающих областях теменной и височной долей. Эти и похожие случаи позволили сделать вывод, что алексия с аграфией является результатом поражений левой угловой извилины и может быть названа «угловой алексией», в то время как чистая алексия развивается после затылочных поражений, что отражается в названии «затылочная алексия».
Опираясь на 3 случая из собственной практики и 17 случаев, описанных в литературе, Нильсен подчеркнул роль поражений угловой извилины в развитии алексии с аграфией, но также отметил, что функция зрительного понимания слов локализована в области от зоны Вернике, а не в угловой извилине (Nielsen, 1939). На поражение угловой извилины при алексии с аграфией в дальнейшем указывали многие авторы (Benson, Geschwind, 1969; Kertesz, 1979; Albert, 1979; обзор Greenblatt, 1983).
Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации. *Поверхностная дислексия* (см. обзор в Black & Behrmann, 1994). *Поражение височной доли.* Кертес и Баб описали случай поверхностной дислексии, вызванной поражением височной доли вследствие черепно-мозговой травмы (Kertesz, Bub, 1982). Пациентка читала неправильные слова с ошибками, но могла прочесть сложные и бессмысленные слова, будучи не в состоянии понять, что она читает. В исследовании шести пациентов с поверхностной дислексией Ролтген обнаружил, что типичной областью поражений является задняя Tl (Roeltgen, 1983). Паттерсон и др. исследовали локализацию поражений при *поверхностной дислексии* путем послойного анатомического изучения нескольких хорошо задокументированных случаев (Patterson et al, 1985). Авторы заключили, что

типичная область поражений в таких случаях располагалась в задней T1 и T2 и залегающим под ними белом веществе.

Глубокая дислексия. Роль поражений задней F3. При глубокой дислексии обычно сообщается об обширных поражениях, затрагивающих речевую зону во-

338

круг сильвиевой борозды (см. обзор в Black and Behrmann, 1994). Такие обширные поражения были обнаружены на томограмме пяти пациентов с глубокой дислексией (Marin, 1980). В этих случаях поражения затрагивали нижнюю лобную, нижнюю теменную и верхнюю височную области, а также подкорковое белое вещество и базальные ядра. Однако глубокая дислексия часто описывается у пациентов с афазией Брока (Kertesz, 1982) без распространения поражений на заднюю височно-теменную область, а поверхностная дислексия наблюдалась у пациентов с афазией Вернике или другими типами задней афазии с преимущественным поражением задней части T1. Конечно, дальнейшие исследования глубокой и поверхностной дислексии при различных формах афазии могут помочь выяснить расположение поражений при этих типах алексии. Аграфическая алексия, для которой характерны поражения левой угловой извилины, также заслуживает рассмотрения в связи с распространенными представлениями о поверхностной и глубокой дислексии.

Еще один интересный вопрос — это роль остаточной способности к чтению у пациентов с глубокой дислексией, которая может быть основана на сохранной способности к зрительной переработке речевой информации в правом полушарии. Эта гипотеза продолжает оставаться предметом научных споров и требует дальнейших исследований.

5.2.2. Аграфия

5.2.2.1. Клинические аспекты

5.2.2.1.1. Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации

Периферическая аграфия. *Апраксическая аграфия.* Пациент с апраксической аграфией часто не может при письме держать карандаш или ручку в правильном положении. Если он способен к этому, написание отдельных букв нарушается за счет деформации общего паттерна буквы и его элементов, в том числе, за счет потери некоторых элементов, искажения пространственных отношений между элементами, зеркального написания букв. В более тяжелых случаях пациент может лишь нарисовать несколько коротких линий и пересекающихся друг с другом окружностей, которые смутно напоминают очертания той или иной графемы. Нарушения распространяются на письмо под диктовку, спонтанное письмо и копирование. Пациент не может при копировании перевести печатный текст в рукописный, даже в его «жалкое подобие». Апраксическая аграфия может наблюдаться в обеих руках или ограничиваться правой рукой.

Апраксическая аграфия может проявляться как относительно изолированный тип апраксии без признаков афазии. Она может встречаться вместе с идеомоторной апраксией (Hecaen, Albert, 1978).

Пространственная аграфия. При пространственной аграфии нарушается пространственная организация письма (Hecaen et al., 1956). Графемы изображаются правильно, но строчки располагаются не горизонтально, а волнами или ступеньками, часто игнорируется левая половина листа, и написанный текст занимает его правую половину. В число других признаков пространственной аграфии входят большие промежутки между буквами в слове и тенденция рисовать лишние па-

339

лочки в таких буквах, как «ш», «и» и «и». Пространственная аграфия часто сопровождается пространственной алексией и пространственной акалькулией.

Центральная аграфия. *Орфографическая аграфия {Spelling agraphia).* Этот тип центральной аграфии первоначально назывался «чистая аграфия», «изолированная аграфия», а позднее — «нарушение грамматической сборки» *{spelling assembly)* (McCarthy, Warrington, 1990). Пациенты с орфографической аграфией демонстрируют нарушения письма под диктовку и спонтанного письма знакомых конвенциональных слов при относительной сохранности копирования. Орфографическая аграфия проявляется в трудностях соблюдения правильного порядка букв в словах с частыми заменами букв (литеральная параграфия) и пропуском букв. Типичное нарушение — это неспособность найти правильную графему, соответствующую той или иной фонеме (амнестическая аграфия). Когда пациента просят написать под диктовку ту или иную букву, он некоторое время пробует искать правильную графему, но, в конце концов, пишет неправильную. Особенно значительны нарушения при написании слов и предложений, которые проявляются как литеральная и вербальная параграфия с заменой не только букв, но и слов. Могут наблюдаться некоторые грамматические трудности, в том числе ошибки в окончаниях слов, отсутствие знаков препинания. Те же трудности могут наблюдаться при составлении слов из карточек с буквами. Между тем, копирование удается пациентам гораздо легче, и ошибки в письме у пациентов с орфографической аграфией относительно редки.

Нарушения грамматики в письме наблюдаются в некоторых случаях с сохранной грамматикой речи (Kinsbourne, Rosenfeld, 1974). Обратные нарушения были описаны у пациента, который мог писать без грамматических ошибок, но допускал множество грамматических ошибок в устной речи (Kinsbourne, Warrington, 1965).

Орфографическая аграфия часто сопровождается пальцевой агнозией, акалькулией и нарушениями ориентации «право-лево» и представляет собой один из главных компонентов синдрома Герстмана.

5.2.2.1.2. Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации

Как и при поверхностной и глубокой дислексии, пациенты с относительно сохранной способностью к написанию конвенциональных слов могут демонстрировать два основных типа нарушений: в написании неконвенциональных слов и бессмысленных слов при *глубокой аграфии* и слов-исключений при *поверхностной аграфии.*

Фонологическая аграфия и глубокая аграфия. При фонологической аграфии нарушения правописания являются относительно избирательными и распространяются преимущественно на бессмысленные слова, в то время как правописание большинства реальных слов может оставаться сохранным. Нарушения правописания бессмысленных слов также более выражены при орфографической дислексии, однако при фонологической алексии расхождение между сохранным написанием правильных слов и нарушениями написания бессмысленных слов значительно более выражены. Фонологическую аграфию впервые описали Шеллис и др., наблюдавшие пациента П. Р. с непропорциональными расстройствами написания

340

бессмысленных слов и отдельных графем, соответствующих определенным звукам, между тем, написание реальных знакомых слов и неправильных слов было сохранно на уровне выше среднего (Shallice et al., 1981). В дальнейшем было описано множество таких случаев (Nolan, Caramazza, 1982; Roeltgen et al., 1983; Baxter, Warrington, 1985). В некоторых из этих случаев аграфия была более значительной и включала ошибки семантического типа, как при глубокой алексии (Assal et al., 1981; Bub, Kertesz, 1982; Kremin, 1987). Для таких случаев было предложено название «глубокая аграфия».

Поверхностная или лексическая аграфия. *Нарушения семантического уровня.* Как и при поверхностной алексии, нарушения письма по лексико-семантиче-скому каналу компенсируются фонологическим переходом от фонем к графемам, приводящим к «регуляризации» неправильных слов. *Лексическую аграфию* описали у франкоговорящего пациента Бовуа и Деруэзн (Beauvois, Derouesne, 1981). Их пациент писал французское слово *monsieur* как *messieu.* Пациент с таким типом аграфии может написать слово *answer* как *anser* (Hatfield, Patterson, 1983). В список подобных ошибок регуляризации, перечисленных МакКарти и Уоррингтоном (McCarthy, Warrington, 1990), входит слово *mighty,* которое пациенты пишут как *mite, build* как *bild, door* как *dor* и т. д. Особые трудности наблюдаются в правописании слов с высоким уровнем грамматической неопределенности, таких как *team.*

5.2.2.2. Анатомические аспекты

5.2.2.2.1. Нарушения переработки конвенциональной (обычной) информации

Периферическая аграфия. *Апраксическая аграфия. Поражения левой задней области F2 и задней части теменной доли.* Экснер выдвинул гипотезу о существовании изолированного центра письма у основания второй лобной извилины левого полушария (Exпег, 1881). В дальнейшем Геншен предположил, что это был моторный графический центр в зоне Экснера и сенсорный графический центр в угловой извилине (Henschen, 1920-1922). Кроме поражений задней области F2, в некоторых случаях апраксической аграфии можно предположить поражения заднетеменной области (Russel, Espir, 1961; Brain, 1965; Auerbach, Alexander, 1981; Baxter, Warrington, 1986; Crary, Heilman, 1988).

Пространственная аграфия. *Поражения теменной доли правого полушария.* Экаэн и др. (Hecaen et al, 1956) и Экаэн и Мерсье (Hecaen, Mercier, 1974) подчеркнули роль поражений правого полушария в развитии пространственной аграфии, назвав ее «синдромом недоминантного полушария», обычно связанным с повреждением височно-затылочно-теменного соединения в правом полушарии. В некоторых случаях пространственная аграфия ограничивается нарушениями правописания в правой половине зрительного поля вследствие поражения левой лобно-теменной области (Hillis, Caramazza, 1989) или выпадением левой половины слов при левостороннем поражении теменной доли у двух пациентов с латерализацией речевой функции в правом полушарии (Baxter, Warrington, 1983; Hillis, Caramazza, 1989; см. также McCarthy, Warrington, 1990).

Центральная аграфия. *Орфографическая аграфия. Поражение теменной доли.* Герстман указал на то, что поражения левой теменной доли являются критиче-

341

скими для развития орфографической аграфии (Gerstmann, 1927). Микели и др. описала орфографическую аграфию у пациента с поражением верхней теменной дольки с возможным распространением на верхнюю часть угловой извилины (Miceli et al., 1985).

5.2.2.2.2. Нарушения переработки неконвенциональной (необычной) информации

Фонологическая и глубокая аграфия. *Поражения левой супрамаргинальной извилины.* Ролтген и др. описали четырех пациентов с фонологической аграфией, на томограмме которых были обнаружены перекрывающиеся области поражений в передненижней части левой супрамаргинальной борозды, а у других пациентов с фонологической аграфией наблюдалось относительно изолированное поражение островка (Roeltgen et al., 1983; Roeltgen et al, 1982). Другие случаи с поражениями в той же области описали Нолан и Карамацца (Nolan,

Caramazza, 1982), Шеллис (Shallice, 1981), Бакстер и Уоррингтон (Baxter, Warrington, 1985). Сообщается о распространении теменного поражения на височную долю при глубокой аграфии (Bub, Kertesz, 1982; Baxter,Warrington, 1983; Kremin, 1987).
Поверхностная лексическая аграфия. *Поражение левой угловой извилины, распространяющееся на затылочную долю.* Ролтген и Хейлман обнаружили, что перекрывающиеся области поражений у четырех пациентов с лексической аграфией располагаются в задней части левой угловой извилины и височно-теменной дольке (Roeltgen, Heilman, 1984). Та же локализация поражений обнаружена в случаях, описанных Бакстером-Верчи (Baxter-Verci, 1987) и Александером и др. (Alexander et al., 1990).
Итак, для понимания анатомической основы клинических различий между конвенциональными и неконвенциональными расстройствами чтения и письма требуется дальнейший сбор клинико-анатомических данных. Возможно, что поверхностная и глубокая алексия и аграфия отличаются от других типов центральной алексии или аграфии локализацией поражений.

5.3. Амузия

Распознание и продукция музыкальных звуков и мелодий является особым типом общения с эмоционально богатым содержанием. В некотором смысле, нарушения этого типа общения можно считать формой эмоциональной агнозии и моторной апросодии.
Описаны два основных типа амузии — *моторная* и *сенсорная* амузия.
Моторная амузия характеризуется нарушениями пения и игры на музыкальных инструментах, а *сенсорная амузия* проявляется в расстройстве распознания музыкальных звуков и мелодий. *Амузия,* или расстройство музыкальных способностей, является относительно изолированным нарушением. Во многих случаях амузии нарушения речи либо отсутствуют, либо наблюдаются минимальные проявления афазии.
Возможно, первым, кто описал амузию, был Прауст (Proust, 1872). Он представил двух пациентов с моторной амузией, один из которых был музыкантом.
342
Оба пациента не могли напеть мелодию, но были способны распознавать мелодии. Музыкант мог читать ноты и исполнять и сочинять музыку, несмотря на тяжелую афазию. Оппенгейм описал 16 случаев афазии с расстройствами музыкальных способностей (Oppenheim, 1888). Ноблаут предложил первую классификацию амузии, в которую входили моторная и сенсорная амузия (Knoblauth, 1888). Моторная амузия включала в себя авокалию, инструментальную амузию и музыкальную аграфию. Сенсорная амузия была представлена музыкальной глухотой с парамузией, амнестической амузией, музыкальной слепотой и музыкальной алексией. Музыкальные способности у пациентов с афазией часто сохранны и могут нарушаться у пациентов без афазии или агнозии звуков окружающей среды. Собрав все опубликованные случаи амузии, Хеншен обнаружил *сенсорную* амузию только в 20 из 65 случаев со словесной глухотой (Henschen, 1920-1922). Позднее Сакс описал случай с амузией и сохранным пониманием речи и распознанием звуков окружающей среды (Sacks, 1985). С другой стороны, легкие признаки амузии или ее отсутствие были описаны во многих случаях с афазией Вернике (Лурия и др., 1965; Wertheim, 1969; Assal, 1973; Assal, Buttet, 1983; Basso, Capitani, 1985; Signoret et al., 1987; см. обзор в Basso, 1993). Одним из самых поразительных случаев такого типа был Шебалин, русский композитор и директор Московской консерватории. В возрасте 57 лет после инфаркта в левом полушарии у него развилась сенсорная афазия и правосторонний гемипарез. Через 6 месяцев после инфаркта композитор был обследован и позднее описан Лурией и др. (Лурия и др., 1965). В течение трех лет до самой смерти у Шебалина наблюдалось тяжелое расстройство понимания и парафазические ошибки в речи. Но все это время способность сочинять музыку была сохранна, и он написал Пятую симфонию в си-бемоль, о которой знаменитый композитор отозвался как о «блестящей творческой работе».
Сохранные музыкальные способности часто можно наблюдать не только у пациентов с афазией Вернике. Пациенты с афазией Брока часто способны напевать знакомые мотивы, при этом бегло произнося последовательность слов песни — тех же слов, которые пациент не способен произнести в экспрессивной речи без пения. Ямадори и др. исследовали способность пения у 24 пациентов с афазией Брока (Yamadory et al., 1977). У 6 пациентов пение было отличным, у 15 — удовлетворительным, в том числе у 6 пациентов, которые не могли выговаривать слова. Это явление успешно используется для речевой реабилитации пациентов с афазией Брока.
Конечно, нарушения музыкальных способностей можно наблюдать, прежде всего, у пациентов, владеющих музыкальными умениями. Поэтому амузия гораздо чаще описывается у профессиональных музыкантов. В то же время, некоторые аспекты музыкальных умений, например, пение и узнавание популярных мелодий, хорошо развиты и у людей, не имеющих специального музыкального образования, и у этих людей можно наблюдать нарушения музыкальных способностей в ходе заболеваний мозга. Кроме двух типов амузии — моторной и сенсорной — в некоторых случаях могут наблюдаться музыкальная алексия и музыкальная аграфия.
343

5.3.1. Клинические аспекты

5.3.1.1. Моторная амузия

Пациенты не в состоянии петь — *авокалия* — и играть на музыкальных инструментах — *инструментальная амузия.* Пациенты с *авокалией* утрачивают способность напевать популярные мелодии. Мелодии исполняются неправильно, нарушается их мелодический строй и ритм. Правильное выстраивание музыкальных тонов становится невозможным, и музыкальные тоны обычно заменяются другими, которые часто отличаются от исходного на полтона или на целый тон, что напоминает парафазию при расстройствах речи. Такую замену тонов можно назвать *мелодической паратонией.* У пациентов с авокалией обычно не проявляется диспросодия, и мелодическая и интонационная структура речи сохранны.

Инструментальная амузия проявляется в нарушениях навыков игры на музыкальных инструментах у профессиональных музыкантов или любителей. У пациента проявляются трудности игры по нотам, а также исполнения знакомых мелодий или композиций по памяти, он не может подобрать правильную последовательность музыкальных тонов и воспроизвести правильный ритм. Ему становится особенно трудно исполнить правильный гармонический паттерн или новую незнакомую мелодию, правильно воспроизвести интервалы между тонами и ритмический строй мелодии.

5.3.1.2. Сенсорная амузия

Нарушается способность узнавать мелодии, которые некогда были хорошо знакомы пациенту. Как и при зрительной агнозии объектов, можно выделить два типа музыкальной агнозии — *ассоциативную, или амнестическую, музыкальную агнозию и апперцептивную, или акустическую, музыкальную агнозию.*

Ассоциативная музыкальная агнозия. Пациент не в состоянии узнать знакомые мелодии, утрачивает способность сравнивать мелодию с ее моделью в хранилище памяти, при том что способность определять фальшивые ноты, узнавать различные музыкальные инструменты по их тембру и узнавать ритм песни остается сохранной или незначительно нарушенной.

Один из таких пациентов, описанный Бонвичини, не мог узнать знакомые популярные мелодии, в том числе государственный гимн (Bonvicini, 1905). Прослушав гимн, он произнес: «Хорошая музыка». В этом случае чувство ритма и различение фальшивых нот было сохранно. Леми также наблюдал пациента, который мог правильно транскрибировать государственный гимн, не осознавая, что эта мелодия ему знакома (Lamy, 1907).

Апперцептивная музыкальная агнозия. Трудности узнавания мелодий связаны с трудностями восприятия базовых свойств мелодии, таких как последовательные изменения тонов, длительность тонов и темп. Вертгейм и Ботез описали пациента с музыкальной агнозией, у которого проявлялись трудности различения размера такта и воспроизведения ритма (Wertheim, Botez, 1961). Он также утратил абсолютный слух. В более тяжелых случаях (см. обзор в Hecaen, Albert, 1978) восприятие музыкального качества звуков абсолютно теряется (случай Шустера и Татерки (Sinister, Taterka, 1926)), и пациент слышит «визг тормозов»

344

(Foerster, 1936), стук молотка по листу железа (Quenzel, Pfeiffer, 1923), либо музыка становится «скрипучей, дисгармоничной и пронзительной» (Potzl, 1937).

В некоторых случаях нарушается узнавание мелодий, а различение ритмов остается сохранным, но бывает и наоборот. Пациент, описанный Саксом, не мог различать мелодии церковных гимнов, и ему приходилось опираться на слова или ритм (Sacks, 1985). Похожий случай описали Фрис и Свихарт (Fries, Swihart, 1990). У музыканта-любителя развилась диссоциация между нарушенной переработкой мелодий и сохранным различением ритмов. Обратную ситуацию наблюдал Мавлов (Mavlov, 1980) у профессионального музыканта 61 года после инфаркта левого полушария. У пациента развились тяжелые нарушения узнавания и производства ритмов, хотя он был способен производить и узнавать тоны и последовательности тонов. Эту диссоциацию между узнаванием мелодий и ритмов экспериментально исследовал Перец (Peretz, 1990). Сравниваемый музыкальный стимул изменялся по одному параметру — мелодии или ритму. Два пациента продемонстрировали нарушения в использовании мелодии как категории для различения, и у двух пациентов обнаружились нарушения различать стимулы по ритму.

Аналогичную диссоциацию между мелодией и ритмом можно наблюдать при моторной амузии. При пении может отмечаться утрата мелодии при сохранности ритмической структуры (Mann, 1888), или наоборот (Brust, 1980; Mavlov, 1980).

Эти данные указывают на возможность относительно независимой переработки музыкальных свойств, таких как мелодия и ритм, подобно переработке формы, цвета и движения при зрительном распознании объектов. Дальнейшее разделение музыкальных свойств может быть связано с переработкой мелодического контура как восходящего или нисходящего пути и переработкой конкретных интервалов между тонами в мелодическом контуре.

В целом трудно найти случай с изолированной ассоциативной или апперцептивной музыкальной агнозией, и в большинстве случаев обычно имеются разные степени обоих типов сенсорной амузии.

5.3.1.3. Музыкальная алексия и аграфия

Музыкальная алексия чтения нот и музыкальная аграфия написания нот могут сопровождать моторную или сенсорную амузию или наблюдаться в случаях без амузии. Они могут наблюдаться вместе с алексией и аграфией речи, как у двух профессиональных музыкантов, которых наблюдал Браст (Brust, 1980). Один случай — 22-летняя студентка, перенесшая переднюю любэктомию и удаление менингиомы под левой височной

долей. После операции у пациентки развилась тяжелая транскортикальная афазия. Через 18 месяцев аномия и трудности понимания стали легкими, но она не могла читать с листа простые мелодии и часто допускала ошибки при попытках скопировать интервалы. Обычные чтение и письмо были нарушены более значительно. Признаков моторной или сенсорной амузии не наблюдалось. У второго пациента, описанного Брастом, речевые и музыкальные алексия и аграфия развились после инфаркта мозга (Brust, 1980). Томограмма показала наличие инфаркта в задней части левой височной доли и передней части левой теменной доли. В этом случае письмо и чтение нот были нарушены более значительно, чем обычное письмо и чтение.
345

5.3.2. Анатомические аспекты

5.3.2.1. Моторная амузия

Роль поражения лобной доли правого полушария. Моторная амузия обычно наблюдается при поражениях лобной доли правого полушария. Манн описал случай моторной амузии без афазии (Mann, 1888). Вскрытие показало кисту во второй лобной извилине правого полушария. Хеншен провел анализ всех ранее опубликованных анатомических случаев амузии и пришел к выводу, что локализация поражения во второй лобной извилине левого полушария была наиболее типичной при инструментальной амузии, а развитие авокалии связано с поражением триангулярной части третьей лобной извилины зоны того же полушария, кпереди от зоны Брока (Henschen, 1920-1922). Ботез и Вертгейм (Botez, Wertheim, 1959), МакФарланд и Фортин (McFarland, Fortin, 1982) описали поражения правого полушария и инструментальную амузию у двух пациентов, в том числе у одного с авокалией.

Экспериментальные исследования моторной амузии преимущественно ограничивались пением. Гордон и Боген обнаружили утрату мелодий с относительно менее нарушенным ритмом при обследовании путем правосторонней инъекции амитала натрия у восьми пациентов (Gordon, Bogen, 1974). При тестировании были обследованы пациенты с эпилепсией при подготовке к височной или лобной лобэктомии. После левосторонней инъекции у пяти пациентов мелодический контур и ритм были сохранны, хотя не превосходны. Пациенты с передними поражениями справлялись с заданием хуже, чем пациенты с задними поражениями, независимо от места инъекции. Аналогичные результаты были опубликованы Борчгревинком (Borchgrevink, 1980). После правосторонней инъекции пациенты утратили мелодическую линию, но не ритм. Постепенная утрата ритма наблюдалась у одного пациента после левосторонней инъекции амитала натрия.

5.3.2.2. Сенсорная амузия

Роль поражения височной доли правого полушария. Хеншен подчеркнул роль левой височной доли в сенсорной амузии. Но при попытке объяснить развитие амузии без афазии в случаях поражений правого полушария он также рассматривал возможность того, что полушарное доминирование для музыки является не столь жестким, как для речи (Henschen, 1926). Фейхтвангер посвятил амузии отдельную монографию (Feuchtwanger, 1930). Он пришел к выводу, что задняя часть первой височной извилины обоих полушарий является особой слуховой зоной, интегрирующей шум, музыку и речь. Вертгейм и Ботез наблюдали рецептивную амузию в случае легкой афазии Вернике, что указывает на поражение левого полушария в задней части первой височной извилины (Wertheim, Botez, 1961).

Позднее отсутствие четкого полушарного доминирования при сенсорной амузии изучалось в серии экспериментальных исследований пациентов с односторонними поражениями мозга, вызванными височной лобэктомией при лечении хронических припадков или инфаркта. В большинстве исследований было обнаружено доминирование правого полушария при переработке музыки, но обнаружилось, что переработка музыки также нарушается у пациентов с поражениями левого полушария.
346

Милнер использовала тест музыкальных способностей Сишора для диагностики различения высоты, громкости, ритма, продолжительности, тембра и запоминания мелодий до и после височной лобэктомии (Milner, 1962). До операции не было обнаружено нарушений ни в одном тесте. После височной лобэктомии, независимо от полушария, обнаружены некоторые нарушения всех обследованных типов слухового восприятия. Но более значительные нарушения различения двух коротких музыкальных последовательностей и восприятия тембра зафиксированы после правосторонней лобэктомии, чем при левосторонней. В случаях, когда удаленная область включала в себя извилину Гешля, тестирование давало те же результаты. Дихотический музыкальный тест также показал доминирование правого полушария в переработке музыки у пациентов после право- и левосторонней височной лобэктомии (Schankweiler, 1966) и у пациентов с инфарктом правого полушария по сравнению со здоровыми испытуемыми (Schulgoff, Goodglass, 1969). Пациенты с поражениями левого полушария продемонстрировали лучшее различение ошибки в знакомой песне, чем пациенты с поражениями правого полушария (Shapiro et al., 1981). Однако способность различать знакомые мелодии может сильнее нарушаться у пациентов с поражениями левого полушария, когда при узнавании песни можно опираться на ее слова, а у пациентов с поражениями правого полушария сильнее нарушается распознание мелодий без слов (Gardner et al., 1977). Поэтому возможно, что слова тесно связаны с мелодией, и развитие сенсорной амузии можно объяснить нарушением переработки слов при поражениях левого полушария.

На различия переработки музыкальной информации в левом и правом полушарии также указывают исследования, опирающиеся на двухкомпонентную модель хранящейся в памяти мелодии (см. обзор в Pretz & Morais, 1993). Один компонент содержит информацию о мелодическом складе вообще, а второй компонент характеризует определенные интервалы между отдельными тонами. Предполагается, что первый компонент перерабатывается в правом полушарии, а переработка второго компонента происходит в левом полушарии. Бевер и Чиарелло использовали методику дихотического прослушивания для сравнения распознания мелодий у людей, не занимающихся музыкой, которые, предположительно, ориентируются на компонент мелодического строя, и у музыкантов, которые при распознании мелодий умеют ориентироваться на интервалы (Bever, Chiarello, 1974). На практике подтвердилось, что при распознании мелодий музыканты демонстрируют преимущество правого уха (доминирование левого полушария), а лица, не занимающиеся музыкой, в той же задаче демонстрируют преимущество левого уха (доминирование правого полушария). В дальнейшем Перец обследовал сосудистых пациентов с односторонними инфарктами в правом или левом полушарии (Peretz, 1990). При тестировании требовалось сравнить две мелодии, которые могли быть одинаковыми или различаться изменением мелодического строя или изменениями интервала между двумя последовательными тонами при сохранном направлении мелодии (восходящем или нисходящем). Оказалось, что поражение левого полушария вызывает нарушение способности ориентироваться на интервалы при сохранности ориентации на мелодический
347
строй. Пациенты с поражениями правого полушария демонстрировали нарушения обоих типов распознания — с опорой на интервал и мелодический строй, что, возможно, указывает на то, что ориентация на интервал каким-то образом связана с сохранностью переработки информации о мелодическом строе. Разумеется, необходимы дальнейшие исследования, но уже имеющиеся данные подчеркивают роль обоих полушарий в переработке музыкальной информации при преобладающей роли правого полушария, в отличие от функции речи, преимущественно латерализованной в левом полушарии.

5.3.2.3. Музыкальная алексия и аграфия

Возможная роль поражений левого полушария. В литературе имеются несколько анатомических случаев изолированных нарушений чтения и написания нот. Музыкальная алексия и аграфия часто сопровождаются сенсорной амузией. Позднее Браст описал музыкальную алексию и аграфию в двух случаях с поражениями левого полушария (Brust, 1980 а, Ь). В обоих случаях также наблюдалась менее выраженная речевая алексия и аграфия.

Глава 6. Расстройства памяти. Нарушения главных поддерживающих систем мозга

6.1. Функции памяти в переработке информации

Память — обобщающий термин, используемый для описания «способности живых систем хранить и использовать приобретенную информацию и знания» (Tul-ving, 1995, p. 751). Эта способность помогает кодировать, хранить и восстанавливать информацию в ходе восприятия и действия. Чтобы избежать перегрузок систем переработки бесчисленного числа единиц информации, память организована таким образом, чтобы выбирать и сжимать поступающую информацию, заметно уменьшая ее объем.

Основные функции памяти в переработке информации мозгом включают:

1) создание архива (Spinnler, 1999) или долговременной информационной базы по сохранению сжатой информации для дальнейшего применения;

2) кратковременное хранение сжатой информации и перевод ее в долговременный архив, или использование данной информации в процессе обучения, восприятия новых объектов и действий, приобретения новых навыков и привычек;

3) обеспечение функционирования модульной памяти, тесно связанной с текущей переработкой информации с помощью различных модулей восприятия и действия.

С момента первого описания амнестического синдрома у пациентов с хроническим алкоголизмом (Корсаков, 1887) клинические данные о нарушениях памяти относят к расстройствам памяти на текущие события, кратковременной или недавней памяти и долговременной или отдаленной памяти. Нарушения *долговременной памяти* проявляются во время хранения и восстановления информации из памяти, тогда как нарушения *кратковременной памяти* приводят к трудностям сохранения информации от нескольких минут, до одного-двух дней, а также к трудностям ежедневного использования информации, обучения или консолидации информации для ее переноса в системы хранения.

Непосредственная память характеризуется сохранением информации на срок от нескольких миллисекунд до 5 минут или большего времени, необходимого для того, чтобы определенные модули осуществили восприятие стимулов и реакцию, соответствующее действие. Расстройства *непосредственной или модульной памяти* часто встречаются у пациентов с агнозией, апраксией, афазией, проявляясь как нарушения переработки конвенциональной и неконвенциональной информации. Понятие «непосредственная память» крайне близко к понятию «рабочей

349

памяти», так как данный вид памяти активно вовлечен в обработку информации, сохраняемой в течение времени, необходимого для завершения определенных операций в процессе восприятия и действия.

Декларативная и недекларативная память. Память хранит долговременную информацию, своеобразный архив событий и знаний; она организована так, что информация может быть восстановлена для переработки в особых модулях. Такой тип памяти был назван «декларативная память», что подразумевает сознательное восстановление фактов и событий, их описание (Cohen, Squire, 1980, Cohen, 1984, Squire, 1994).

Декларативная память может быть подразделена на *эпизодическую память* и *память знания.*

Эпизодическая память служит для хранения и восстановления информации о личном прошлом, прежде всего об автобиографических данных и общественных событиях в жизни субъекта. Такой тип памяти тесно связан с самосознанием, сохраняя данные, использующиеся для формирования и изменения представления пациентом себя во взаимодействии с физическим миром и социальной средой. Термин «амнестический синдром» обозначает расстройство такого вида памяти.

Память знания содержит общие, в некотором смысле, энциклопедические знания о мире, обществе, историческом периоде, географическом расположении, названии иностранных валют, городов, знаменитостях, химической формуле соли и др.

Недекларативная память включает такие определения, как:

а) *процедурная память* или выработка умений (моторных, перцептуальных или когнитивных умений), формирование навыков, классических рефлексов;

б) *прайминг-эффект,* который представляет восприятие стимула после того, как имело место первое знакомство с ним.

Процедурную память и прайминг-эффект трудно выразить в словесных терминах, так как отсутствует сознательный доступ к переструктурированию в памяти обучения. Оба типа недекларативной памяти можно рассматривать как типы неконвенциональной обработки информации, используемой некоторыми модулями в процессах обучения восприятию и действию.

Термин *модульная память* восприятия и действия охватывает значительно более широкий ряд функций, чем процедурная память и эффект прайминга. Модульная память — важная часть обработки информации мозгом при восприятии и действии в физическом мире и социальной окружающей среде. Она использует различные модули на разных стадиях восприятия и действия в физическом мире и социальной окружающей среде в процессах описания объекта, пространства, характеристик действия, их комбинаций и двунаправленного сравнения с запомненными прототипами в хранилищах эталонов, как и для воспроизведения моделей действий. Сохранение моделей восприятия и действия осуществляется модуль-но, подобно базам данных эпизодической памяти и памяти знания, но в отличие от них оно содержит ограниченное число четко определенных прототипов, используемое при восприятии или действии в процессе конвенциональной обработки информации в режиме реального времени.

350

В случае неконвенциональной обработки информации, особенно при обработке новой информации, для изучения новой информации или добавления новых моделей (см. раздел 2.1 «Зрительная агнозия)» необходимо взаимодействие прототипов или моделей объектов, пространства и действий. Регуляция хранения моделей может протекать медленнее, при участии информации, сохраненной в архивах эпизодической памяти и особенно при использовании базы данных памяти знания.

Если у пациентов с амнезией наблюдаются расстройства эпизодической памяти и памяти знания, то нарушения процедурной памяти и прайминг-эффекта, так же как и других частей модельной памяти восприятия и действия, характерны для пациентов с апраксией и агнозией (см. соответствующие главы в этой книге).

Эксплицитная и имплицитная память. Различия между эксплицитной и имплицитной памятью сходны с различиями между декларативной и недекларативной памятью (Schacter, 1994). Эксплицитная память отражает способность субъекта вспоминать и узнавать материал, тогда как имплицитная память относится к бессознательным видам памяти и хранит навыки, умения.

В структурах эпизодической памяти, памяти знания и модельной памяти восприятия и действия присутствуют общие черты. Обоим типам присущи долговременная память для хранения и кратковременная память для кодирования информации. Однако банк моделей модульной памяти используется для сравнения с ними информации извне для распознавания реальных стимулов или для использования хранимой информации в формировании взаимодействий с внешним миром. Такой процесс преимущественно имплицитный и не требует декларации. В то же время, эпизодическая память и память знания предназначены для общения субъекта с самим собой и с внешним миром, особенно социальным, без сравнения с его стимулами. Воспроизведение информации, относящейся к прошлому опыту или хранимым знаниям, во многих случаях должно быть эксплицитным и представленным вербально, в то время как эпизодическая память считается эксплицитной при возвращении в сознание воспоминаний, описаний прошедших событий и знаний из архива памяти. Восстановление имплицитно и идет автоматически, когда оно основано на существующем банке моделей в случае восприятия и действия в режиме реального времени, как при конвенциональной, так и при

неконвенциональной обработке информации.
В клинической практике термины недекларативная и имплицитная память не могут быть непосредственно связаны с термином амнезия и понимаются как модульная память восприятия и действия в случаях агнозии, апраксии, афазии. В то же время, термины эксплицитная и декларативная, особенно эпизодическая память и память знаний относятся к амнезии в клиническом понимании этого термина, но оперирование информацией, хранимой в архивах эпизодической памяти, может являться имплицитным, особенно в ходе обновления и взаимодействия с модульной памятью.
Семантическая память определяется как структура памяти, присваивающая значение словам, объектам, ситуациям (Spinnler, 1999). Она включает «узлы», хранящие ключевые признаки и важные особенности (имена, функции, ключевые свойства).
351
Синдром ухудшения семантической памяти был описан Уоррингтоном в 1975 году не как чисто лингвистический дефицит, а как потеря семантической памяти об объектах, относящейся к обозначениям явлений и их распознаванию, а также к пониманию слов.
Семантическая память представляет собой знание о значении объектов перцепции, вербальных или визуальных, которое содержит их названия, функциональные и концептуальные свойства, и т. д. Уоррингтон подчеркивал различие между категориями, охарактеризованными путем анализа сенсорных или функциональных свойств (Warrington, 1981). Использование сенсорных свойств (например, форма, образец, цвет, аромат) требуется для того, чтобы отличить льва и тигра, морковь и пастернак, или золото и серебро, тогда как функциональная информация необходима для отличия отвертки от долота, или руки и ноги (как, где или для чего они используются). Такое разделение также отражено в ординатных (сенсорных: собака, кот) и суперординатных (функциональных и семантических: транспорт, инструмент) категориях, используемых на разных стадиях восприятия объекта.
Семантическая память представляет собой тип организации долгосрочной памяти, которая может быть использована в ходе неконвенциональной обработки информации. В отношении специфической модальности, семантическая память может быть частично мультимодальной, особенно когда она связана с описаниями идей и эмоций, таких как любовь, ненависть, счастье. Возможно, что семантическая память представлена отдельно для объектов, слов или действий, но эти части должны быть тесно связаны между собой.
Хранение семантической информации, по-видимому, организовано не как градация по времени состоявшихся событий, а согласно функциональным или сенсорным свойствам вещей, например с помощью «узлов», содержащих понятия различных инструментов или предметов мебели, живых или неживых объектов, свойств культурных особенностей, научного знания.
Долговременная память может быть представлена как архив, выбирающий и хранящий информацию о личных и общественных событиях в эпизодической памяти и знания в первичной семантической памяти. Эта информация используется в процессе формирования и обновления различных модулей восприятия и действия, включая личность в ее взаимодействии с физическим и социальным миром. Считается, что архив памяти организован послойно, в соответствии с временем поступления специфической информации. Такой способ структуризации информации может установить ограничение ретроградной амнезии на определенное количество лет в прошлое, например 1-2 года, 9-10 лет, или 20 лет, так, чтобы отдаленная эпизодическая память о подростковых или ранних взрослых годах осталась неповрежденной. Индексирование времени также облегчает коррекцию информации, связанной с некоторым периодом времени в жизни субъекта. Возможно, что «узлы» хранимой информации, например, события, связанные с учебой (окончание школы), закодированы так, что становится возможным раздельное хранение и получение информации из памяти, в том числе, в различных способах представления (вербальный, визуальный и т. д.). Это предположение
352
подтверждается рядом случаев с изолированной потерей визуальных образов (см. главу 2, раздел «Слабость зрительных образов»).
Другой возможный путь получения информации из памяти лежит через структурирование событий, хранящихся в архиве, так называемое составление «справочника», подобного библиотечному каталогу или директории в компьютерной памяти. Как у библиотечных каталогов, сохраняемая информация может содержать буквенные адреса, систематизируясь по первой букве названия объектов или событий. Эта возможность подтверждается хорошо известным эффектом подсказок в воспроизведении названий объектов у пациентов с аномией. Такой каталог может быть основан на семантической информации, в особенности для памяти знания.
Информацию, используемую в повседневной жизни и в процессе обучения, невозможно хранить и восстанавливать даже в большом архиве памяти. Эти сведения должны быть сжаты и закодированы способом, удобным для последующего извлечения и использования их в обработке информации мозгом. Таким образом, информация, сохраненная в архиве памяти, не может быть ни эйдетической, ни эхоической, так как ее хранение и восстановление было бы невозможным. Считается, что архивирование и кодирование информации начинается на ранних стадиях сохранения данных в **кратковременной памяти,** которая может хранить и

обрабатывать информацию в процессах постоянной переработки информации мозгом, прерывая их после завершения. Кроме того, в результате функционирования механизмов краткосрочной памяти информация может быть подготовлена к последующей передаче в долговременную память путем архивирования и кодирования в форме, приемлемой для хранения в долговременной памяти. Изучение расстройств кратковременной памяти привело к некоторому пониманию ее организации и функционирования.
Долгосрочная память не может быть представлена ни эйдетическим, ни эхои-ческим типом информации, так как ее наличие могло бы привести к быстрому переполнению архива и негативно сказалось бы на возможности последующего извлечения. Вот почему в порядке подготовки информации к долговременному хранению в архиве необходимо ее сжать и закодировать в кратковременной памяти, которая выбирает наиболее существенные части воспринятой информации для сохранения в базе данных.
Сжатие информации перед отправлением в архив может быть достигнуто путем предварительного распознавания объектов, пространства, действий и возможного перевода многомодальных результатов, кодированных визуальными, слуховыми и вербальными модальностями в унитарный код, предназначенный для хранения в базах данных. Но извлечение информации из памяти обычно выполняется через вербальный сигнал, как в случае автобиографического запроса. Оно может быть достигнуто и в визуальной форме (визуальное отображение).
Конечно, некоторое количество важной информации может быть пропущено и стерто в процессе сохранения или неверного извлечения из архива, особенно если эти процессы протекают с нарушениями. Клинические данные говорят о лучшем сохранении более старой информации по сравнению с относительно недавней.
353
Процесс выбора информации для долговременного хранения, по-видимому, зависит от социального и физического значения события или знания, их частоты и информационной ценности. Вероятно, что аффект может влиять на выбор информации для хранения в архиве и извлечения из архива, увеличивая прочность сохранения данных, но предотвращая извлечение отрицательной информации и облегчая извлечение положительной информации. Эта возможность была обсуждена в деталях в психоаналитической теории подавления. Теория подчеркивает важность имплицитного использования баз данных памяти, которая может также использоваться имплицитно при формировании и функционировании модульной памяти. В то же время, информационная база долговременной памяти более доступна для декларативного, эксплицитного извлечения, по сравнению с модульной памятью.
6.2. Амнестические синдромы
6.2.1. Клинические аспекты
6.2.1.1. Амнестический синдром Корсакова
Впервые синдром был описан в 1887 году Корсаковым, который подчеркнул бытовую причину, лежащую в основе развития расстройства памяти и невропатии у пациентов с хроническим алкоголизмом и предложил название заболевания «по-линевритический психоз». Позже было отмечено, что вызывающий нарушение памяти синдром может развиться без признаков сопутствующей невропатии.
Амнестический синдром Корсакова включает очевидные расстройства отдаленной, долговременной эпизодический памяти и памяти знания (или ретроградную амнезию), а также ухудшения кратковременной, недавней эпизодической памяти и памяти знания, то есть антероградную амнезию.
Конфабуляции — другой частый симптом у пациентов с алкогольным синдромом Корсакова. Непосредственная память, обеспечивающая восприятие и действие, находится обычно в норме, познавательные способности, так же как и сознание, остаются относительно неповрежденными. Речь плавная, отсутствуют видимые дефекты понимания. Тем не менее, инсайт обычно ограничен, пациенты *кажутся* апатичными, безразличными к окружающему. Такие несоответствия между в основном или полностью сохраненным уровнем интеллекта, непосредственной памятью и очевидным расстройством эпизодической памяти и памяти знания, недавней и отдаленной памяти представляют признаки алкоголического синдрома Корсакова.
Расстройства долговременной памяти. *Ретроградная амнезия* или расстройство отдаленной памяти проявляется наряду с другими нарушениями воспроизведения прошлого опыта, при этом более ранние воспоминания относительно сохранны. В некоторых случаях существует четкий рубеж между хорошо сохранившимися ранними (от 3-4 до 20-25 лет назад) и поврежденными более поздними воспоминания из жизни пациента. При демонстрации изображений известных людей пациенты могут не узнать знаменитостей, ставших популярными в период амнезии, но узнают тех, кто стал известным до заболевания пациента. Па-
354
циенты также страдают неспособностью определения последовательности прошлых действий, демонстрируя невозможность установить, какое из событий в прошлом произошло раньше.
Расстройства кратковременной памяти. *Антероградная амнезия* проявляется как серьезное нарушение кратковременной недавней памяти, трудности при запоминании и воспроизведении опыта, общественных и личных событий, произошедших после начала болезни. В случаях с синдромом Корсакова, антероградная амнезия часто представляется как затруднение в воспроизведении недавних событий, например, перечень блюд, полученных на завтрак или обед, пациент забывает в срок от 10-15 минут до нескольких часов после

приема пищи.
Конфабуляции представляют собой возникновение ложного опыта, появление фрагментов памяти с описанием событий, которые никогда не случались, несмотря на часто яркое воспоминание о них у пациента и ощущения их истинной природы. В некоторых случаях может быть утеряна временная очередность некоторых действительных событий жизни пациента.
Конфабуляции присущи не всем пациентам с синдромом Корсакова, в то время как антероградная и ретроградная амнезия формируют основное ядро синдрома. Описаны два характерных типа конфабуляции (Bonhoeffer, 1904, Berlyne, 1972, Stuss et al, 1978, Cummings, 1985). Наиболее распространенный тип базируется на истинных воспоминаниях, но события искажены в контексте или перемещены во времени. Конфабуляции возникают не спонтанно. Они провоцируются просьбой вспомнить какие-либо события жизни пациента. Если не поощрять воспоминания пациента, он отвечает коротко и резко. Второй тип конфабуляции встречается редко и состоит из спонтанно произведенных фантастических историй, где пациент описывает грандиозность своего участия в событиях, которые не могли произойти в его жизни. Конфабуляции часто сопровождаются нарушением инсайта (Parking, 1984).
Пациентам с амнезией присущи нарушения ориентации во времени и пространстве. Ориентация в собственной личности нарушается лишь в относительно серьезных случаях амнезии. С другой стороны, все три формы ориентации могут сохраняться в более легких случаях амнезии, создавая впечатление, что нарушения ориентации могут проистекать из-за специфической локализации в мозгу травматического поражения. Это особенно важно при рассмотрении нарушений зрительно-пространственной ориентации, включая топографическую память.
Амнеспгический синдром Корсакова при различных расстройствах и заболеваниях. Амнестический синдром также был описан для пациентов с развитием расстройства памяти после двустороннего удаления гиппокампа. В таких случаях, в дополнение к ретроградной и антероградной амнезии, происходит расстройство непосредственной памяти, проявляясь у пациентов с повреждениями левого полушария как нарушение вербальной памяти, тогда как у пациентов с повреждениями правого полушария наблюдается нарушение слуховой и зрительной памяти. Конфабуляции отсутствуют и амнестический синдром обычно не сопровождается анозогнозией расстройств памяти.
Вслед за описанием у пациентов с хроническим алкоголизмом, синдром Корсакова был описан при различных психиатрических и неврологических болезнях.
355
Список подобных болезней, кроме хронического алкоголизма, включает мозговые опухоли, а также амнестические синдромы как следствие токсико-метаболиче-ской или инфекционной этиологии, церебрально-васкулярных поражений, особенно гиппокампальных инфарктов и кровоизлияний, или хирургического устранения артериальных аневризм, отравления угарным газом. Синдром Корсакова был также описан при посттравматических амнезиях, включая распространенные травмы боксеров, кислородном голодании и гипогликемии, электрошоковой терапии, дегенеративных деменциях, особенно при болезни Альцгеймера, после лобэктомии височной доли при хирургическом лечении эпилепсии (Lishman, 1980; Cummings, 1985). Во всех вышеперечисленных случаях редко наблюдается развитие только синдрома Корсакова, и он часто сопровождается другими когнитивными изменениями, развивающимися в случаях неалкогольного амнестического синдрома.
Амнезия может выражаться более слабо и представлять собой забывчивость у пациентов с подкорковой патологией, включая болезнь Паркинсона, прогрессивный супрануклеарный паралич, болезнь Хангтингтона. Амнезия может также присутствовать на поздних стадиях шизофрении или быть последствием депрессии. Психогенное происхождение амнезии должно быть принято во внимание у пациентов с депрессией, серьезным стрессом, истерическими расстройствами личности или как проявление симуляций, особенно в судебных случаях.

6.2.1.2. Болезнь Вернике

У пациентов с хроническим алкоголизмом или острыми отравлениями болезнь Вернике характеризуется острым развитием спутанности, нарушений функции глаз и атаксии. Нарушения функции глаз включают нистагм, паралич бокового латерального и верхнего движений глаз, сходящегося косоглазия и диплопию. Атаксия ограничивается главным образом типичной неустойчивой шаркающей походкой. Спутанность характеризуется признаками гипокинетического бреда с апатией, безразличием и дезориентацией. Нистагм и атаксия походки часто приобретают хронический характер. В некоторых случаях спутанность в острой стадии сменяется амнестическим синдромом Корсакова в хронической стадии.
Впервые болезнь была описана Вернике в 1881 году на примере двух пациентов мужского пола, страдающих хроническим алкоголизмом, и одной молодой женщины, после приема внутрь серной кислоты в целях самоубийства. Все три пациента в конечном счете дошли до стадии ступора, комы и умерли. При патологических исследованиях были обнаружены кровоизлияния в сером веществе вокруг сильвиева водопровода, третьего и четвертого желудочков мозга. Изменения были признаны воспалительными по своей природе, что было отражено в термине *«poliencephalitis hemorrhagica superioris».* Позже было показано, что

болезнь Вернике обычно связана с дефицитом тиамина и алкоголизмом. Было показано, что лечение тиамином было способно сохранять жизнь пациента.
Амнестический синдром может наблюдаться при болезни Вернике, особенно при хроническом течении, тогда как глазные признаки и атаксия иногда присутствуют при психозе Корсакова, оправдывая объединение обоих клинических случаев под термином амнестический синдром Вернике-Корсакова. Патологические
356
изменения при синдромах Вернике и Корсакова сходны, если не идентичны (Victor, 1971). Однако амнестический синдром остается главной клинической особенностью синдрома Корсакова, в то время как болезнь Вернике отличается резкими нарушениями движений глаз, расстройствами походки и развитием умственной спутанности, но не амнестическим синдромом в острой стадии заболевания. Именно поэтому мы на протяжении всего времени предпочитаем использовать термин «амнестический Корсаковский синдром» для хронической формы амнезии и «болезни Вернике» для острой стадии заболевания.

6.2.1.3. Редупликативная парамнезия

Нарушение ориентации на местности может также быть представлено как редуп-ликативный феномен, сходный с нарушениями представления телах аутоскопией (Lishman, 1980). Пациенты с редупликативной парамнезией могут заявлять, что они одновременно присутствуют в двух местах, например в больнице.и в то же время в квартире в родном городе (Patterson, Zangwill, 1944; Benson, 1976; Ruff, Volpe, 1981; Fisher, 1982). В 1903 году Пик описал пациента, который настаивал, что он находится в клинике Пика в Праге, так же как и в другой клинике в другом городе (Pick,1903). Редупликативная парамнезия может проявляться как дезориентация в месте нахождения, например, когда пациент был госпитализирован в Бостонскую больницу Администрации Ветеранов, он полагал, что больница расположена в Грейт-Фол-се, штате Монтана, и одновременно в запасной спальне его дома (Benson et al., 1976). Другой больной полагал, что недавно переехал из одного места в другое (Patterson, Zangwill, 1944).
Редупликативную парамнезию можно рассматривать как тип бреда, так как он основывается на очевидных расстройствах в ощущении реальности, базирующихся на ложной вере, что человек может присутствовать в двух разных местах в одно время. Это скорее бредовая дезориентация на местности, чем настоящее амнести-ческое расстройство.

6.2.1.4. Фуги, множественные расстройства личности и психогенная амнезия

В ряде случаев пациенты демонстрируют полную амнезию определенного периода, часто сопровождаемую потерей идентичности и имеющую психогенную или патологическую природу, что характерно для больных эпилепсией. Имеющиеся на сегодняшний день данные об этом феномене обсуждаются в главе 3 «Нарушения восприятия социального мира».

6.2.1.5. Преходящая глобальная амнезия

Преходящая глобальная амнезия (ПГА) характеризуется глубокой потерей памяти в течение ограниченного периода времени, как и психогенная амнезия. Но ПГА сохраняется у пациентов в течение нескольких часов, но менее суток. Пациенты неспособны вспомнить события как в антероградных, так и в постериоградных направлениях, но они полностью осознают себя и узнают знакомых людей. При общении с ними создается впечатление преходящей блокады свободных воспоминаний, в то время как способность узнавать главным образом сохраняется. Па-
357
циенты часто повторяют один и тот же вопрос и кажутся изумленными, но тем не менее осведомлены о своих проблемах с памятью. Полное восстановление памяти типично, и большинство пациентов на дальнейшие приступы ПГА не жалуются. В течение ПГА неврологические патологии не обнаруживаются.
ПГА проявляется после умственного и физического напряжения у ослабленных индивидуумов, а также по различным причинам, включая церебро-васкулярную болезнь, мигрень, припадки, опухоли (Cammings, 1985), но патология, лежащая в основе развития ПГА, в большинстве случаев остается невыявленой. Fujii с коллегами в 1989 году сравнивал результаты ПЭТ для 4 пациентов на протяжении 3 месяцев после приступа ПГА и для 7 пациентов с преходящими ишемиче-скими приступами (ПИП). Мозговой кровоток и метаболизм лучше сохранились у пациентов с ПГА по сравнению с больными ПИП. Авторы пришли к выводу, что ПГА может быть вызван обратимым кровеносным и/или метаболистическим расстройством неизвестной природы. Также явная эпилептическая деятельность по электроэнцефалограмме пациентов с ПГА может быть зарегистрирована только после эпизода, но никогда в течение эпизода в случаях сопряженных с эпилептическими припадками Gaffe, Bender, 1966; Miller, 1987). Амнестические эпизоды благодаря судорогам обычно коротки, повторны, сопровождаются длительным периодом постприпадочной амнезии (Miller et al., 1987).

6.2.2. Анатомические аспекты

6.2.2.1. Амнестические синдромы. Расстройства кратковременной и долговременной памяти

Повреждения мамиллярных тел и медиодорсальных ядер таламуса. Двумя главными очагами повреждений при амнестическом синдроме Корсакова являются прежде всего мамиллярные тела в мезодиенцефальной области и медиодорсаль-ные ядра таламуса.
Гампер, изучив мозг 16 пациентов с психозом Корсакова, нашел изменения в различных областях,

расположенных от дорсальных моторных ядер девятого нерва до передней комиссуры, включающих нижние колликулы, центральное серое вещество среднего мозга, медиальную часть ядер третьего нерва, и стенок третьего желудочка (Gamper, 1928). Наиболее частые поражения в каждом случае были найдены в мамиллярных телах, из чего Гампер заключил, что эти дефекты главным образом были ответственны за расстройства памяти в изученных им случаях.
Позже патологические изменения мамиллярных тел были обнаружены при многих случаях психоза Корсакова. Грюнталь сообщил, что заболевание 40-летнего пациента, страдавшего прогрессивным расстройством памяти, проистекает из краниофарингиомы, разрушившей мамиллярные тела (Gruntal, 1939). Пациент, описанный Remy в 1942 году, умер от рака гортани в возрасте 60 лет, спустя 19 лет после заболевания синдромом Корсакова. Вскрытие показало, что мамиллярные тела были истощены и глиотизированы, тогда как таламус был небольших размеров, и гистологическия экспертиза показала, что таламус не был поврежден.
358
Патологические изменения мамиллярных тел были упомянуты в ряде случаев, описанных Gruner, 1956; Malamud, Skillicorn; 1956, Kahn, Crosby, 1972; Brion, Mikol, 1978. Эти изменения также затрагивали ядра стволовой части мозга, области около акведукта и мостик (Brierley, 1966).
Виктор и соавт. в 1971 году изучили литературные данные и тщательно описали собственные случаи 82 умерших пациентов, страдавших от болезни Вернике и психоза Корсакова (Victor et al., 1971). Авторы пришли к выводу, что патологические изменения для обоих заболеваний были по существу идентичны и объединили их под названием синдром Вернике-Корсакова. В дополнение к повреждениям мамиллярных тел, во всех случаях были найдены патологические изменения средних дорсальных ядер таламуса и средней части подушечки таламуса. В некоторых случаях повреждения обнаруживались в других областях: передних средних ядрах таламуса, передних дорсальных ядр таламуса в 5 случаях без формирования дефицита памяти, в то время как мамиллярные тела были затронуты во всех пяти случаях. На основании этих результатов Виктор и соавт. пришли к выводу, что дефицит памяти связан с повреждениями средних дорсальных ядр таламуса и что повреждения мамиллярных тел, вероятно, не критичны для функции памяти.
Массивная атрофия коры присутствовала только в 27% из 72 случаев, изученных Виктором и соавт. в 1971 году. Malamud и Skillicorn в 1956 году не нашли никаких специфических отклонений в коре мозга 70 пациентов с синдромом Корсакова. Только у нескольких пациентов были обнаружены незначительные дефекты. Отсутствие значительных повреждений коры у пациентов с синдромом Корсакова было отмечено в 8 случаях, о которых сообщают Delay и соавт. (1958), и в двух случаях, изученных Mair и коллегами (1979). Однако высокий процент атрофии коры лобных долей был обнаружен у пациентов-алкоголиков (Courville, 1955; Neuberger, 1957; Lynch, 1960; Wilkinson, Carlen, 1981).
Развитие амнезии было отмечено в случаях с односторонними и двусторонними таламическими инфарктами в областях тубероталамических или парамедианных артерий, регионе медиодорсальных ядер без прямых повреждений маммилярных тел (Mills, Swanson, 1978; Schott et al., 1980; Speedie, Helman, 1982; Goldenberg et al., 1983; Guberman, 1983; Winocur, 1984; von Cramon, 1984; Graff-Radford, 1985). Сквайр и Мур описали дисфункции памяти у пациента с травмой головы, затрагивающей среди других структур, согласно данным КТ, левое медиодорсальное таламическое ядро (Squire, Moor, 1979).
Однако были описаны случаи амнезии без повреждения таламуса (Gruntal., 1939, Remy, 1942; Brion, Micol, 1978). Были описаны поражения мамиллярных тел у 11 пациентов с синдромом Корсакова, в то время как медиодорсальные таламические ядра были повреждены только в 7 из 11 случаев. В то же время, другие таламические ядра, кроме медиодорсальных ядер, были повреждены в 3 из 4 оставшихся случаев.
Незначительные повреждение дорсомедиальных таламических ядер, затрагивающие не более 15% ядер, согласно данным MRI, также часто не вызывает значимого ухудшения памяти (Kritchevsky et al., 1987).
Опыты на обезьянах с отставленным ответом (delayed nonmatching test) подтверждают связь между повреждениями медиодорсальных ядер и развитием ам-
359
незии. Эгглетон и Мишкин сообщили о развитии умеренного ухудшения памяти у обезьян после повреждения передней части медиодорсального ядра и смежных среднелинейных ядер таламуса, несмотря на то, что переднее ядро и маммиляр-ные тела оставались неповрежденными (Aggleton, Mishkin, 1983). Повреждения задней части медиодорсальных ядер с сохранением прилегающих среднелинейных ядер показало еще большие ухудшения памяти, по сравнению с повреждениями передней части этих ядер. В другом исследовании Эгглетон и Мишкин сообщили о развитии незначительного ухудшения памяти после повреждений маммилярных тел у обезьян (Aggleton, Mishkin, 1985). Это ухудшение было меньшим, чем дефицит памяти, вызванный повреждением медиодорсальных ядер таламуса.
Поражения гиппокампа. В 1890 году Бехтеревым был описан 60-летний мужчина с нарушениями памяти, проблемами общения и апатией. Впоследствии аутопсия показала размягчение крючка гиппокампальной извилины. Глиз и Гриффит описали расстройства памяти в случае деменции с двусторонним разрушением гиппокампа (Glees, Griffith, 1952J.
Сковилл и Милнер в 1957 году опубликовали результаты одного из наиболее изученных случаев

амнестического синдрома (Scoville, Millner, 1957). У 27-летнего пациента Н. М. в результате двусторонней лобэктомии передней части височных долей, осуществленной для уменьшения тяжелых посттравматических приступов эпилепсии, развилась глубокая и постоянная амнезия. Резекции подверглись оба гиппокампа, миндалины и эпилептогенный кортекс передних височных долей. В итоге у Н. М. проявилась полная антероградная амнезия. Пациент был неспособен вспомнить какой-либо эпизод повседневной жизни. Однако его ретроградная амнезия только ограничивалась периодом в течение нескольких лет, предшествую-щих операции. IQ пациента оставался на уровне выше нормального. В 1984 году Коркиной было описано состояние амнезии Н. М. по истечении 14 лет после операции (Corkin, 1984). Он оставался дезориентированным в своем возрасте, времени и месте своего нахождения, был неспособен вспомнить пищу, которую он ел в тот же самый день. Ретроградная амнезия была ограничена только двумя годами предшествующими операции.

В двух других случаях (П. Б. и Ф. К.) явная амнезия развилась после обширной резекции левой височной доли (Penfield, Milner, 1958), но при вскрытии впоследствии были найдены патологические изменения правых височных долей в случае П. Б.; правая доля была внешне нормальной, исключая гиппокамп, который был уменьшен, кроме того, микроскопическое исследование показало потерю нейронов в слое пирамидальных клеток.

Потеря памяти из-за двусторонних повреждений структур гиппокампа (зубчатая извилина гиппокампа и парагиппокампальная извилина), также как мозжечковой миндалины и ункуса, были также описаны в случаях после вирусного энцефалита, прежде всего простого герпесного энцефалита (Asckanazy et al., 1958; Rose, Symonds, 1960; Brierly et al., 1960; Drachman, Adams, 1972; Davis et al., 1978; Damasio et al, 1985), системного эритематоза (Schnider et al., 1995), закупорки задней мозговой артерии (Benson et al., 1974), двустороннего инфаркта региона гиппокампа (Dejong et al., 1969) с вовлечением левой мозжечковой миндалины

360

в ряде случаев (Kartsounis et al., 1995), двустороннего инфаркта нижнесрединной части височной доли, включая структуры гиппокампа и распространяющегося до форникса и затылочных долей (Victor et al., 1961), одностороннего обширного инфракта, включающего гиппокамп, гиппокампальную извилину и вещество мозга ниже веретеновидной извилины слева и маленьким инфарктом, ограниченным средней и передней долей правого гиппокампа (Woods et al., 1982).

В типовых тестах на обезьянах, подвергнутых двусторонней резекции гиппокампа, задержка отставленных ответов показывала серьезное ухудшение памяти (Mishkin, 1978; Mahut et al., 1982; Squire, Zola-Morgan, 1985; 1986; Squire, 1987). Повреждение памяти было более серьезным, если повреждению подвергались смежные области энторинальной и гиппокампальной коры. Дальнейшее ухудшение памяти наблюдалось при повреждении периринального кортекса (Zola-Morgan et al., 1994). При продолжении повреждений вперед, чтобы охватить также миндалину (амигдалу), никакого дополнительного усиления серьезности потерь памяти показано не было. Однако подчеркивается, что миндалина может играть важную роль в эмоциональной памяти, например, в формировании страхов (Davis, 1986; Gallagher et al., 1990).

При исследовании четырех случаев амнезии у людей (случаи Л. М., П. Б., Г. Д. и У. Х.) было показано, что повреждения, ограниченные, в основном, областью гиппокампа, приводят к развитию умеренной длительной антероградцой амнезии, в то время как при повреждении смежных областей, таких как зубчатая извилина, энторинальная кора и субикулюм, происходило усиление антероградной и развитие обширной ретроградной амнезии (Rempel-Clower et al., 1994; Rempel-Clower et al., 1995; Zola, 200

Поражения свода (форникса). Свод (форникс) изначально вовлечен в механизмы реализации памяти, составными частями которых служат также гиппокамп и мамиллярные тела, и некоторые авторы рассматривают повреждения только форникса как причину расстройств памяти в ряде случаев (Sweet et al., 1959; Heilman, Sypert, 1977; Tucker et al., 1988; Gafran, Gaffan, 1991; Hodges, Carpenter, 1991). Однако повреждения только форникса не приводили к значительной потере памяти в нескольких опубликованных случаях, когда форникс оказывался поврежден или удален по причине опухолей, черепно-мозговых травм, инфарктов мозга. Dott, 1939; Garcia-Bengoghea et al., 1954 описали случаи двустороннего нарушения форникса в результате операций, которые не приводили к образованию устойчивого дефицита памяти. В работе Свита описывается развитие синдрома Корсакова после секции форникса и удаления опухоли третьего желудочка мозга, однако ухудшение памяти в этом случае было умеренным и могло проистекать от сжатия и повреждения структур промежуточного мозга, а не от секции форникса (Sweet et al., 1959). Хайльманом и Зипертом описано развитие синдрома Корсакова у пациента с опухолью пластинчатой кости и установленным двусторонним повреждением форникса (Heilman, Sypert, 1977). Кроме того, в эффект ухудшения памяти вовлечены, по-видимому, и надкаллозальная удлиненная полоска и задний поясной пучок (supracallosal longitudinal striae and posterior cingulate bundles). Описан случай персистентной амнезии, при котором были пересечены все три указанных пути (Cramon, Schury 1992). В то же время, Карр отмечает от-

361

сутствие какого-либо дефицита памяти у пациентов при различных повреждениях форникса (Сагг, 1982). Д'Эспозито и соавт. представили описание случая, при котором отчетливая антероградная и ретроградная амнезия явилась следствием двусторонней травмы форникса в результате огнестрельного ранения (D'Esposito

et al., 1995). Однако поскольку по данным компьютерной томографии траектория пули проходила от задней части теменной доли слева через правые латеральные желудочки, оба форникса и гиппокампальную комиссуру до левой задней части височной доли, нельзя не принимать во внимание возможные микроскопические повреждения смежных структур гиппокампа.

Удаление форникса в экспериментах на обезьянах не приводило ни к какому (Mahut et al., 1977) или минимальному (Bachevalier et al., 1985) дефициту памяти. Это может быть объяснено наличием дополнительных связей гиппокампа с ма-миллярными телами через энторинальный кортекс к ряду подкорковых и корковых структур (Rosene, Van Hoesen, 1977). С другой стороны, часть форникальных волокон имеют не гиппокампальное происхождение, а являются производными других структур, таких как поясная извилина, область септы и гипоталамус (Nauta, 1986).

Преимущественная антероградная амнезия и поражение холинергических и **допаминэргических нейронов базального переднего мозга.** Регион базального переднего мозга включает перегородку, nucleus accumbens, диагональную связку Брока и базальное ядро Мейнерта (substantia innominata). Регион включает холинергические нейроны в базальном ядре и допаминергические нейроны в nucleus accumbens, которые иннервируют поверхность коры, в то время как медиальное ядро перегородки и ядра диагональной связки Брока обеспечивают холинергиче-ские проекции в гиппокамп.

Развитие амнезии, в основном антероградного типа, было описано при повреждениях базального переднего мозга. Подобные повреждения часто описывались в случаях развития расстройств памяти после разрыва аневризмов передней соединительной артерии (ПСА) (Lindqvist, Norlen, 1966; Talland et al., 1967; Gade, 1982; Volpe, Hirst, 1983; Alexander, Freedman, 1984; Damasio et al, 1985) Но в дополнение к амнезии синдром ПСА часто сопровождается развитием конфабуля-ции и личностными расстройствами (Alexander, Freedman, 1984; Damasio et al., 1985b), что может быть связано с распространением нервных повреждений не только в регионе базального переднего мозга, но и в некоторых частях лобных долей (Talland, 1965; Eslinger, Damasio, 1984; Damasio et al., 1985; Vilkki, 1985; DeLu-ca, Cicerone, 1991; Rajaram, 1997).

При оценке значимости повреждений различных структур мозга в развитии амнезии у пациентов с синдромом ПСА, было отмечено, что в этот процесс могут быть вовлечены различные структуры смежных с базальным передним мозгом областей: передней части гипоталамуса, передней поясной извилины, прямой извилины, головки хвостатого ядра, столбов форникса. Однако, согласно данным литературы, некоторые случаи ПСА-синдрома ассоциированы с повреждением структур коры переднего мозга, ограниченным областью прямой извилины и передней частью поясной извилины.

362

Ведущая роль повреждений областей базального переднего мозга в развитии амнестического синдрома подтверждается случаями инфарктов и опухолей, при которых повреждения имеют более локальный характер в сравнении с ПСА-синдромом, но в этих случаях показано также некоторое распространение поражений на регионы, смежные базальному переднему мозгу. У некоторых пациентов, страдающих амнезией в результате опухолей мозга, послеоперационный ЯМР показал наличие очаговых поражений базального переднего мозга, распространяющихся на переднюю часть гипоталамуса, предзрительное поле, паратерминальную извилину и терминальную пластинку (в случае глиомы — Morris et al., 1992), прямую извилину и переднюю часть поясной извилины (в случае менингиомы — Rajaram, 1997). У пациентов с глубокой амнезией в результате инфаркта мозга (Cramon et al., 1993) ЯМР анализ показал, что повреждения затронули область от ядер перегородки до рострума мозолистого тела. В то же время, в случаях инфарктов и опухолей мозга, так же как и при ПСА-синдроме, поражения обычно не затрагивают традиционных структур, ответственных за память, таких как мезодиэнцефаличе-ские структуры и медиальные части височных долей. Эти факты подчеркивают роль повреждений базального переднего мозга и смежных областей в развитии амнезии.

Поражения региона перегородки включают области холинергических путей к гиппокампу и неокортексу через базальные ядра Мейнерта. Серьезные потери нейронов холинергической системы базального переднего мозга, особенно базальных ядер Мейнерта были описаны у пациентов с амнезией на фоне болезни Альцгеймера (Whitehouse et al., 1982; Coule et al., 1983). Это открытия ведут к пониманию того, что развитие амнезии в результате повреждений области перегородки может быть сопряжено с ухудшением медиаторного действия холинергических путей на структуры гиппокампа, ответственные за реализацию механизмов памяти, а также на области коры, связанных с функционированием памяти (Damasio et al, 1985a; Rajaram, 1997). У пациентов с синдромом Корсакова, в дополнение к дефициту тиамина, повреждения в областях промежуточного мозга могут быть также связаны с уменьшением холинергической стимуляции этих регионов, что проявляется в значительном поражении базальных ядер Мейнерта (Arendt et al., 1983).

Эксперименты на грызунах и приматах представили ряд данных, подтверждающих взаимосвязь между повреждениями холинергических структур базального переднего мозга и расстройствами памяти. Было показано, что ухудшение памяти может быть вызвано точечным повреждением области перегородки (смотри обзоры Olton, Wenk, 1987; Wenk, Olton, 1987). Однако некоторые исследования на обезьянах показали, что обширные повреждения базального переднего мозга не приводят к развитию заметной амнезии при отсутствии дополнительных повреждений. Это подчеркивает необходимость дальнейших исследований роли

холинергической системы базального переднего мозга в развитии амнезии.
Поражения лобных долей. Опухоли лобных долей могут протекать совместно с дефицитом памяти. Колодный обнаружил расстройства памяти в 43% изученных им случаев с опухолями лобной доли мозга (Kolodny, 1929). Страус и Кешнер отметили расстройства памяти в 57,7% подобных случаев (Strauss, Kershner, 1935).
363
Мессими выявил нарушения памяти у 70% пациентов с опухолями лобной доли (Messimy, 1935). Авторы подчеркивают роль расстройств внимания в развитии амнезии у пациентов с опухолями лобных долей. Паллаис описал расстройства памяти у 28 из 72 пациентов с опухолями лобных долей (Pallais, 1950). Авторы настаивают, что расстройства непосредственной памяти были у 26 из 28 указанных выше пациентов. Экаэн и Ажуриагерра описали 9 случаев амнезии среди 80 изученных ими случаев опухолей лобных долей (Hecaen, Ajuriaguerra, 1956).
Амнезия закрепления или расстройство непосредственной памяти было показано в 7 из 9 этих случаев. Типичный синдром Вернике-Корсакова с ретроградной амнезией был диагностирован лишь в одном случае, ни одного пациента с синдромом Вернике-Корсакова не было описано в работе Страуса и Кешнера, среди всех их пациентов с опухолями лобных долей головного мозга. Синдром Вернике-Корсакова также не был описан для 75 пациентов с опухолями лобных долей в исследовании Экаэн и Ажуриагерра, возможно потому, что диагностированные опухоли были односторонними. В то же время, синдром Вернике-Корсакова часто наблюдается у пациентов с мезодиэнцефалическими опухолями (Hecaen, Ajuriaguerra, 1956).
Схожие результаты были представлены Делеем и соавт. (Delay et al., 1964). Они рассчитали частоту возникновения синдрома Вернике-Корсакова в случаях опухолей мозга, описанных в литературе за период с 1893 по 1958 год. Авторы зафиксировали 1509 случаев умственных расстройств. Нарушения памяти присутствовали в 379 случаях. Из них 31% составляли опухоли лобных, 56% — теменных, 20% — височных, 26,5% затылочных долей, в 17% опухоль затрагивала гипофиз, 39% опухолей были локализованы в области третьего желудочка мозга и 23% в субтенториальных структурах. Синдром Вернике-Корсакова был описан лишь в 12 случаях, включая пятерых их 355 пациентов с опухолями лобных долей, 6 из 187 пациентов с опухолями в области 3-го желудочка и 1 из 101 пациента с опухолями гипофиза.
Стасс и соавт. описали развитие умеренной ретроградной амнезии и конфа-буляции у пяти пациентов с поражениями лобной доли, включая 2 пациентов с травмой головы, 2 пациентов после хирургического вмешательства по причине аневризма передней соединяющей артерии и одного пациента с инфарктом мозга (Stuss et al., 1985) . Повреждения были односторонними в 4 из 5 случаев, были также затронуты и другие отделы мозга.
В случаях с меньшим распространением повреждений, отчетливая ретроградная амнезия обычно развивается после двустороннего поражения лобных долей. Делла Салла и соавт., описали 16 случаев повреждения лобных долей: 6 пациентов с поражением левой лобной доли, 6 — правой и 4 случая двустороннего поражения по данным компьютерной томографии (Delia Salla et al., 1993). Как и в случаях гиппокампальной амнезии, у 4 пациентов с двусторонним поражением лобных долей были обнаружены провалы в автобиографической памяти. При односторонних повреждениях подобная симптоматика наблюдалась у одного пациента с левосторонним и одного с правосторонним поражением. В первом случае причиной повреждений лобной доли была травма головы, и тут нельзя исключить возможное распространение травмирующего воздействия в противоположное полу-
364
шарие. Области, вовлеченные в развитие всех заболеваний, включали лобный полюс и дорсально-латеральные области лобных долей, в основном подкорковое белое вещество мозга, во всех 16 случаях, но с вторжениями в кору в 4 из 16 случаев. Локализации повреждений в лобной доле не различались для двусторонних и односторонних случаев. Причиной поражения лобных долей послужили:

- инсульт — в 6 случаях;
- закрытая черепно-мозговая травма — 4 случая;
- открытая черепно-мозговая травма — 1 случай;
- посттравматическая гидрома — 1 случай;
- глиома — 2 случая;
- менингиома — 2 случая.

По-видимому, амнезия, особенно антероградная, не достигает степени нарушений, характерных для синдрома Вернике- Корсакова у всех 6 пациентов с провалами в автобиографической памяти, но авторы подразумевают, что некоторые типы антероградной амнезии проявляются как «повседневная забывчивость» и она присутствовала у 3 из 4 пациентов с двусторонним повреждением лобных долей и у одного пациента с односторонним повреждением, в результате которых развилась амнезия. Таким образом, 5 из 6 пациентов с ретроградной амнезией проявили некоторые признаки антероградной амнезии. «Повседневная забывчивость» была описана у 2 из 10 оставшихся пациентов без расстройств автобиографической памяти.

6.2.2.2. Изолированная антероградная амнезия. Расстройства кратковременной памяти

Повреждения гиппокампа и височных долей. В случае повреждения гиппокампа часто развивается выраженная антероградная амнезия, в то время как ретроградная амнезия в этих обстоятельствах бывает умеренной и затрагивает лишь 2-3 года до начала заболевания (Scoville, Milner, 1957; Parkin, 1984). Duyyckaerts et al. (1985) описали случай 36-летнего мужчины, у которого развилась амнезия после преходящего состояния спутанности. Его амнезия была в основном антероградной с неспособностью помнить события, в то время как ретроградная память сохранилась достаточно хорошо. Пациент умер через 21 месяц от болезни Ходжки-на. Вскрытие показало двустороннюю атрофию гиппокампа и в большинстве своем полную потерю нейронов в гиппокампе и миндалине в обеих сторон.
Казуи и соавт. описали двух пациентов, у которых развилась антероградная и ретроградная амнезия во время приступов преходящей глобальной амнезии (Kazui et al., 1996). После приступов ретроградная амнезия исчезала, но антероградная амнезия сохранялась в обоих случаях. Компьютерная томография и магнитно-резонансное исследование показали нормальное состояние мозга в обоих случаях. SPECT-анализ, выполненный в одном случае во время приступа ПГА, показал уменьшение мозгового кровотока обеих лобных долей. Авторы предположили, что средняя часть височных долей играет важную роль для восстановления в памяти новейших событий, как в автобиографическом, так и общественном плане,
365
но эти области не принимают важного участия в восстановлении в памяти более старых событий, произошедших более чем несколько лет назад.
Повреждение, локализованное в гипокампальной области CA1. Зола-Морган и соавт. описали 52-летнего пациента Р. Б., у которого после ишемического приступа, последовавшего за операцией по шунтированию сердца, развивалась антероградная амнезия (Zola-Morgan et al., 1986). Автобиографическая память сохранилась, но некоторая ретроградная амнезия наблюдалась относительно нескольких лет до операции. Вскрытие показало полную и двустороннюю потерю клеток,в медиолатеральной и рострокаудальной части области СА1 с небольшим продлением в субикулюм и область САЗ в хвостовой трети гиппокампа. Потерь клеток во всех компонентах мамиллярного комплекса не наблюдалось. Впоследствии еще три случая (Л. М., Г. Д и У. Х. с амнезией, вызванной повреждениями височной доли) были описаны той же группой соавторов (см. для обзора Zola, 2000). Было показано, что изолированная антероградная амнезия может быть результатом повреждения гиппокампа, ограниченного областью СА1, в то время как увеличение зоны поражения в сторону областей СА2, САЗ и энториальнай коры может привести к развитию разнесенной во времени ретроградной амнезии в дополнение к антероградной амнезии.
Об относительно изолированной ретроградной амнезии сообщалось в большинстве случаев с повреждениями базального переднего мозга

6.2.2.3. Изолированная ретроградная амнезия. Нарушения долговременной памяти

Роль поражений передней части височной доли. В последние годы было описано несколько случаев развития заметной ретроградной амнезии в отсутствие или при умеренном антероградном дефиците памяти (Goldberg et al.,1981; Andrews et al., 1982; Kapur et al., 1989; Kapur et al., 1992; de Renzi, Lucchelli, 1993; Marcovich et al, 1993; Evans et al, 1996).
Авторы одной из вышеупомянутых работ (Goldberg et al., 1981) описали пациента с открытым переломом черепа в затылочно-теменной и височной зонах справа. В ходе восстановления от развившейся в результате травмы антероградной и ретроградной амнезии пациент показал заметное восстановление памяти о недавних событиях, в то время, как ретроградная амнезия оставалась неизменной. Томография показала область размягчения тканей мозга в средней и задней частях височной доли и размягчение маленькой области по длине средневисочной выпуклости. Еще одна томография через год показала дополнительную зону низкой плотности, простирающуюся от вентральной тегментальной части верхнего отростка среднего мозга к вентральной части понто-мезэнцефалического перехода. Автор не придал значение повреждению височной доли и заключил, что повреждение вентрального тегментального региона являются причиной постоянной ретроградной амнезии, и что ретикулярная активационная система лимбических структур среднего мозга играет важную роль в восстановлении долговременной памяти.
Де Ренци и Люччелли описали пациента с посттравматическим кислородным голоданием мозга, в результате чего у него развилась изолированная ретроград-
366
ная амнезия. **ЯМР** был отрицательным, но ПЭТ-сканирование показало двустороннее снижение накопления меток в задней верхней части височной зоны (De Renzi, Lucchelli, 1993).
Хокканен и др. сообщили о пациенте с изолированной ретроградной амнезией, развившейся после перенесения пациентом острого энцефалита (Hokkanen et al., 1995). Томография не выявила отклонений, но SPECT показал гипоперфузию левой височной доли.
Капур и др. представили описание пациента с фокальной ретроградной потерей памяти, развившейся после полученной тяжелой закрытой травмы головы, в результате падения с лошади (Kapur et al., 1992). ЯМР показал двустороннее повреждение височных долей, включая полюса височных долей и передние височные извилины; в правой височной доле также была затронута окологиппокампальная извилина. ЯМР не сумел показать какие-

либо нарушения гиппокампа. Авторы предполагают, что структуры передней части височной доли критичны для запоминания воспоминаний о прошедших событиях.
Маркович и др. описали пациента, который получил травматический ушиб мозга после несчастного случая при езде на лошади. У пациента развивалась изолированная ретроградная амнезия (Markovich et al, 1993). ЯМР показал двустороннее повреждение левого и правого височных полюсов. Также была повреждена боковая часть правой височной доли, включающая структуры центральной височной доли, в том числе гиппокамп. Повреждение также затронуло латерально-вентральную часть префронтальной коры головного мозга и корково-подкор-ковую область в зоне височно-теменного перехода слева. Авторы предполагают, что передние височные зоны имеют решающее значение для восстановления старой эпизодической памяти и что в этом процессе, вероятно, участвует также префронтальная кора. Они считают, что это повреждение отличается от повреждений центральной части височной доли, ведущих к антероградной амнезии.
Страчиари и др. сообщают о двух случаях выборочной потери эпизодической памяти, причиной которых стала закрытая травма головы (Stracciari et al., 1994). ЯМР и ЭЭГ были нормальными в первом случае; ЭЭГ и КТ мозга были также нормальны и во втором случае. SPECT показал гипоперфузию в левой височной доле в первом случае и определенные нарушения в теменной области справа во втором случае.
Эванс и др. описали пациента с фокальной ретроградной амнезией, последовавшей за церебральным васкулитом (Evans et al., 1966). ЯМР выявил двустороннее лобное, левое передневисочное и левое теменное повреждение. Авторы предполагают, что расстройство памяти является результатом мультифокальных неокортикальных повреждений.

6.2.2.4. Конфабуляция и нарушения инсайта

Мезодиэнцефалическое поражение. Конфабуляция и недостаток инсайта могут наблюдаться у пациентов с синдромом Вернике-Корсакова, вызванным хроническим алкоголизмом (Victor, 1971). Этот феномен обычно наблюдается в острой стадии болезни, но его частота и степень заметно уменьшаются в хронических стадиях (Butters, Cermak, 1980). В таких случаях повреждения затрагивают ма-
367
миллярные тела (Rizzo, 1954; Kahn, Crosby, 1972) и таламус (Sprofkin, Siarra, 1952; Watkins, Oppenheimer, **1962;** McEntee, 1976). Однако были сообщения о случаях с повреждениями медиодорсальных таламических ядер без выпячивания передней части таламуса при отсутствии конфабуляции и сохранении инсайта (Schott, 1980; Kaushall, 1981; Speedie, Heilman, 1982), при одностороннем повреждением мам-милярных телец (Assal, 1976). Конфабуляция также может развиваться у пациентов с диэнцефалическими опухолями стенок третьего желудочка и тканей вокруг него (Sprofkin, Sciarra, 1952; Williams, Pennibaker, 1954; Delay, 1964; Lishman,-1980).
Гиппокампальная амнезия обычно не сопровождается конфабуляцией и потерей инсайта. Zangwill в 1966 году предположил, что недостаток инсайта и болтливость часто сопутствуют синдрому Корсакова диэнцефалического происхождения, в то время как амнезия височной доли характеризуется отсутствием этих симптомов. Наличие инсайта и отсутствие конфабуляции наблюдается у ряда пациентов с амнезией, вызванной лобэктомиёй (Scoville, Milner, 1957; Walker, 1957; Milner, 1959, Victor, 1961; Seraftinides, Falconer, 1962; Dejong, 1969; Benson, 1974; Muramoto, 1979; Woods, 1982).
Parkin в 1984 году описал ряд случаев с диэнцефальной или височной амнезией. Автор обнаружил, что диэнцефальная амнезия проявляется в нарушении инсайта и беспокойстве по поводу нарушений памяти: у пациентов также часта конфабуляция. При амнезии височной доли эти признаки редки. Ретроградная амнезия более ограничена в прошлом, обычно на несколько лет. По-видимому, пациент с височной амнезией забывает новую информацию быстрее, чем в случае диэнцефальной амнезии.
Повреждения лобной доли. У пациентов с конфабуляцией в патологический процесс могут быть вовлечены лобные доли. Kapur, Coughlan описали развитие четкой конфабуляции у 48-летнего мужчины-правши после субарахноидального кровоизлияния, вызванного разрывом аневризмы передней соединительной артерии. Аневризма была удалена посредством правой фронтальной краниотомии. Неделю спустя компьютерная томография головы показала область низкой плотности, затрагивающую медиальную часть левой лобной доли, поднимающуюся вверх и уходящую назад по ходу левой передней мозговой артерии. Спустя три месяца после операции пациент продемонстрировал ослабленную память и «фантастические» галлюцинации. Он утверждал, что был занят в воображаемых деловых встречах, когда фактически он посещал дневной стационар. Он мог взять чашку чая для санитара, который перестал работать с ним несколькими годами раньше. Через семь месяцев после операции спонтанная конфабуляция уменьшилась и приобрела «мгновенный» характер, отражая фактические события, искаженные в их временном и пространственном контексте. На основании того, что больной перешел от «фантастического» к «мгновенному» типу конфабуляции, автор предположил, что эти изменения можно объяснить различной степенью дисфункции лобной доли, а не различиями в локализации повреждений.
Stuss et al., 1985 описали развитии спонтанных «фантастических» конфабуляции у пяти пациентов с повреждениями лобной доли (данные подтверждены томографией).
368

Пациент 1 страдал от закрытой травмы головы; КТ мозга, спустя 14 недель после нанесения травмы, выявила множественные области пониженной плотности в обеих лобных долях, наиболее выраженных слева, кроме того, наблюдалось расширение третьего и латерального желудочков мозга. У пациента 2 томография определила глубокий левый лобный инфаркт, затрагивающий хвостатое ядро, внутреннюю капсулу и передний полюс левой височной доли. Пациент 3 имел обширный медиальный инфаркт лобной доли. История болезни пациента 4 включает вдавленную травму теменной части черепа слева; томография через 6 месяцев после травмы установила умеренную билатеральную фронтальную атрофию лобных долей без повреждения височной доли. У пациента 5 стала развиваться конфабуляция после удаления аневризмы правой передней сообщающейся артерии. Пять лет спустя томография показала атрофию правой лобной доли, расширенные латеральные желудочки и постоянную правостороннюю порэнцефалию. Умеренная ретроградная амнезия имела место во всех пяти случаях.

Baddely, Wilson, 1988 описали пациента с ухудшением эпизодической памяти в отношении вербального и невербального материала, параллельно с трудностями в прохождении тестов семантической памяти и некоторых обучающих тестов. У пациента развивалась отчетливая конфабуляция. Авторы описали этот синдром как лобную амнезию с *дисэкзекутивным синдромом.* Данные томографии показали двустороннее повреждения лобной доли. Delia Sala в 1993 описал спонтанные яркие галлюцинации у 16 пациентов с преобладающим медиальным правосторонним повреждением лобных долей, вызванным открытой раной головы. По описаниям авторов, конфабуляции наблюдались только у одного из 16 пациентов с повреждениями лобной доли.

В других случаях участие лобной доли у пациентов с конфабуляциями было предположено на основании того, что ограничение самоконтроля и самокритики в таких случаях указывает на дисфункцию лобной доли (Merecer et al., 1977; Shapiro et al., 1981). В 1993 году DeLuka изучил шесть случаев с аневризмами передних мозговых артерий. Авторы заключили, что развитие спонтанных конфабуляции может требовать вовлечения обеих лобных долей и основания переднего мозга. Papagno и Maggia в 1996 году изучали конфабуляцию у пациента с менингоэн-цефалическими карциномами. Менингиома была обнаружена выше пирамиды левой височной кости. ЯМР выявило повреждения в левых средневисочных билатеральных лобно-височных и лобных областях коры, в левом таламусе, левых базальных ганглиях. Вскрытие показало размягчение узловых областей в правой лобной доле и в обоих базальных ганглиях.

6.2.2.5. Изолированная медленно прогрессирующая амнезия

Роль поражений гиппокампа и таламуса. В последнее время были описаны несколько случаев изолированной амнезии. Медленно прогрессирующие расстройства памяти остаются изолированными без проявления значительного расстройства речи, интеллекта, практических навыков, внимания (Caffara, Venity, 1996). Изолированная амнезия часто описывается как семантическая амнезия, так как нарушения памяти связаны с сложностями при вспоминании значения, концептуальных и функциональных свойств слов, объектов, событий. Пациенты с изолированной амнезией отличаются симптоматически от пациентов с синдромом

369

Корсакова-Вернике менее выраженной антероградной амнезией, сохраненным инсайтом, ориентацией во времени, пространстве, окружающих людях, отсутствием апатии. Они имеют некоторые общие черты с гиппокампальной амнезией. Этиология этих патологий остается неясной, но дегенеративный процесс в таких случаях представляется наиболее вероятной причиной расстройств памяти. Сходные прецеденты изолированных расстройств памяти были описаны в некоторых случаях как проявления болезни Альцгеймера (Becker, 1988; Haxby, 1992; Weintraub, Mesulam, 1993).

В 1993 году Kritchevsky и Squire описали трех пациентов с 5-6-летним периодом изолированной амнезии, простиравшейся назад больше чем на двадцать лет. Наблюдались серьезные трудности при прохождении вербальных и невербальных тестов. ЯМР показал атрофию гиппокампа во всех трех случаях. Циркулярное просветление на TI изображениях наблюдалась в левой нижней части таламуса в одном из случаев (небольшая субэпендимальная киста).

Tanabe и др. (1994) описали нескольких пациентов с прогрессивной изолированной амнезией. SPECT показал гипоперфузию средних частей двусторонних височных долей. КТ и ЯМР показали различные степени расширения височного рога, отражающего атрофию области гиппокампа.

Kazui и др. (1994), используя метод ЯМР, определили атрофию гиппокампуса и парагиппокампальной извилины у пациента с прогрессивными изолированными нарушениями памяти.

В 1994 году Lucchelli описал 69-летнего пациента с неожиданно проявляющимися симптомами медленной прогрессивной (с последующей стабилизацией) амнезии, характеризующейся ухудшением памяти на прошлые события давностью более двух или трех лет, трудностями с устным пересказом воспоминаний. КТ и ЯМР не показывали никакой атрофии мозга. ПЭТ сканирование выявило гипо-метаболизм передних и средних частей левого таламуса и средней области височной доли слева.

Caffara, Venery (1996) описали 72-летнюю пациентку, страдающую от изолированных расстройств памяти. Пациентка наблюдалась 8 лет. Результаты нейро-психологического тестирования отмечали достаточно высокий уровень речи, интеллекта, краткосрочной памяти и внимания, но больная не выполнила задания на долговременную память. ЯМР выявило умеренную атрофию коры и двустороннюю атрофию гиппокампа,

ПЭТ-сканирование обнаружило двусторонний ги-пометаболизм участков гиппокампа и таламуса, более выраженный с левой стороны.

6.2.2.6. Преходящая глобальная амнезия

Роль гипоперфузий в височной доле, гипокампе и, в некоторых случаях, в таламусе. В 1974 году Matthew и Meyer описали пациентов с повторными приступами преходящей глобальной амнезии (ПГА), связанной с инфарктами в области вертебральной и задней мозговой артерии. Stillhard et al. 1990 показали, что височная гипоперфузия обеих средневисочных мозговых структур при SPECT сканировании выявляется у пациентов после и во время ПГА.

370

В 1991 году Tanabe и соавт. описали редукцию церебрального кровотока в медиальных височных долях, включая гиппокамп, на примере пациента с ПГА, используя SPECT сканирование. После эпизода церебральный кровоток пришел в норму, но ЯМР анализ выявил ограниченное повреждение в середине левого гиппокампа.

Goldenberg и соавт. (1991) с помощью SPECT сканирования описали пациента, страдающего ПГА с уменьшением местного кровотока в обоих таламусах, особенно в левом, на фоне подавления церебрального кровотока во время приступа. Таламический кровоток нормализовался спустя сорок дней после приступа, но общее снижение кровотока сохранилось.

Evans и соавт. (1993) описали результаты SPECT сканирования пациента с ПГА. В течение приступа в заднемедиальной части височной доли была обнаружена билатеральная фокальная редукция перфузии мозга. Через семь недель после приступа перфузия исчезла.

Liin и соавт. (1993) описали результаты SPECT сканирования пациента, находящегося шесть часов в состоянии ПГА. Были обнаружены множественные пер-фузионные дефекты в медиально-височной доле, левом таламусе и обеих затылочных долях. Перфузионные дефекты исчезли через 28 дней после ПГА. SPECT сканирование пациента с ПГА, по данным Hodge, 1994, во время приступа показало фокальную гипоперфузию височной доли. Это прошло через 3 месяца. SPECT сканирование четырех пациентов показало область гипоперфузии, ограниченную средней частью обеих височных долей, только во время приступа (Kazui et al., 1995).

Редукция кровотока правой лобной доли была описана Baron и соавт. в 1994 году при помощи ПЭТ сканирования в острой стадии сразу после ПГА. Показанная редукция была сопряжена с некоторой редукцией кровотока через правое талами-ческое и чечевицеобразное ядра. Через 3 месяца после ПГА редукция прошла. Роль гипоперфузии лобных долей в ПГА не подтверждена нейропсихологически-ми данными (Hodges, 1994). Автор обнаружил, что во время приступа у его пациента с ПГА глубокий дефицит антероградной памяти не сопровождался расстройствами семантической памяти, также как и другими формами дефицита памяти, для которых показана связь с экзекутивной дисфункцией лобных долей. Несоответствие между глубокой потерей эпизодической памяти и сохраненной семантической памятью также наблюдалось при приступах ПГА, описанных в других случаях (Regard, Landis, 1984; Evans, 1993).

6.2.2.7. Редупликативная парамнезия

Роль повреждения лобной доли правого полушария. Maloy и Richardson (1994) рассмотрели анатомические данные 18 характерных случаев редупликативной парамнезии, представленных в литературе. Данные нейровизуализации показали, что в 15 из 18 случаев было затронуто правое полушарие. О повреждениях лобных долей было сообщено в 9 случаях, включая 5 пациентов с двусторонним и 4 пациентов с односторонним повреждением лобной доли правого полушария. В 7 из 9 случаях повреждение лобной доли простиралось на задние части полушарий, включая теменную, височную и затылочную доли, прежде всего, правого по-

371

лушария. В единственном случае повреждение было ограничено задними частями правого полушария без вовлечения лобной доли; в этом случае при использовании нейровизуализации были обнаружены правосторонние теменно-затылочные инфаркты (Fisher, 1982). В то время как изолированное повреждение лобной доли присутствовало в трех случаях, включая два случая с односторонним повреждением правой лобной доли (Ruff, Volpe, 1981; Kapur, 1988) и один случай билате-риального повреждения лобных долей с большим участием правого полушария (Benson, 1976, случай 1). Повреждения затрагивали правое полушарие во всех 18 случаях, включая 5 случаев с двусторонним, право- и левополушарным повреждением. Случаи с односторонним повреждением левого полушария не были описаны.

Таким образом, анализ данных нейровизуализации, по описанным в литературе 18 случаям редуплицированной парамнезии (см. табл. 1, Maloy, Richardson, 1994), показал, что повреждения правого полушария лежат в основе развития этого типа амнезии во всех случаях. Однако остается неясным, повреждения какой части правого полушария отвечают за это развитие, так как повреждения в большинстве случаев простираются от лобной доли к теменно-височному региону, при этом повреждения, локализованные в лобной доле, описаны в 3 из 18 случаев, а поражение затылочно-теменной области лишь однажды. Возможная роль полной спутанности в развитии редупликативной парамнезии должна быть также рассмотрена, так как большинство описанных случаев были описаны в острой стадии кровоизлияния в мозг или травмы головы.

Необходимы дальнейшие исследования.

6.2.3. Выводы

1. Две основных локализации повреждения мозга были описаны для пациентов с синдромом Корсакова, проявляющегося как антероградная и ретроградная амнезия. Эти локализации включают: *а)* мезодиэнцефальную область, прежде всего, мамиллярные тела и *б)* таламические медиально-дорсальные ядра. По-видимому, степень повреждения медиодорсальных таламических ядер, вызывающего амнезию, должно превысить некоторый рубеж, а вовлечение задних таламических ядер и мамиллоталамического тракта может быть необходимым для развития амнезии
(рис. 6.2.1).

2. Амнестические синдромы могут быть следствием поражений ядер гиппо-кампа. Повреждение форникса, соединяющего эти две области, также может наблюдаться в случаях умеренной амнезии. У некоторых пациентов с повреждениями форникса расстройства памяти могут вообще не наблюдаться.

3. Двусторонние повреждения лобных долей были описаны в некоторых случаях антероградной и ретроградной амнезии. Но в таких случаях амнезия может быть вторична по отношению к видимой потере мотивации, апатии, как это обычно бывает у пациентов с массивными двусторонними повреждениями лобных долей. Расстройства памяти, как и другие признаки когнитивного отклонения у пациентов с менее обширными повреждениями лобных долей, часто достаточно трудно выявить, в то время как у пациентов с гиппокампальной или мезодиэнце-фальной амнезией размер повреждений, приводящих к глубокой амнезии, обычно
372
заметно меньше по сравнению с массивными поражениями у пациентов с лобной амнезией. Также возможно, что большое количество мозговой ткани в лобных долях позволяет использовать их для долгосрочного хранения информации. Это хранение может быть нарушено обширным повреждением лобной доли. В то же время, механизмы для извлечения информации из памяти требуют относительно небольших объемов для хранения и могут располагаться в регионе гиппокампа или в мезодиенцефальном отделе. Небольшие повреждения в этих областях могут привести к расстройствам эпизодической памяти или памяти знаний из-за неспособности извлечения специфической информации из хранилища в лобных долях.

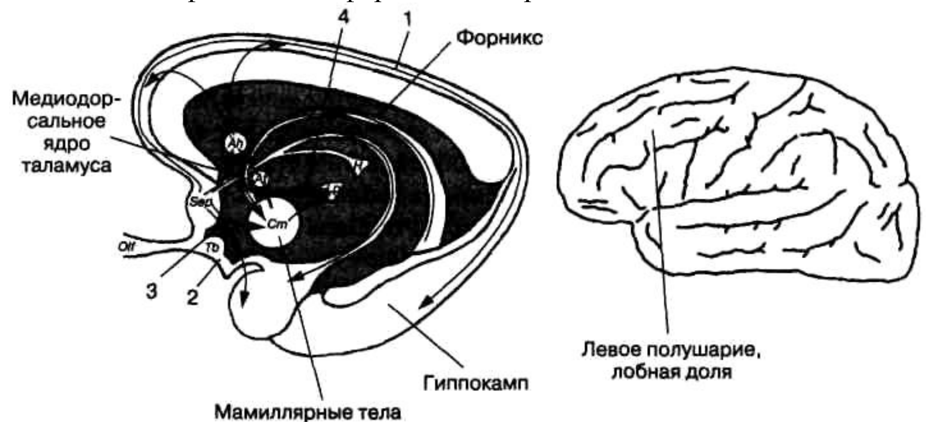


Рис. 6.2.1. Основные места локализации повреждений при амнестических расстройствах; повреждения лобной доли часто билатеральны (схема медиального среза мозга по Сандригайло, 1978, табл. 169)
H - эпиталамус, lp - интерпедункулярный ганглий, То - обонятельные бугорки, Olf - обонятельная луковица, Cm - мамиллярные тела, At - передние ядра таламусов, Ah - передние ядра гипоталамусов, Sep - прозрачная перегородка; 1 - мозолистое тело; 2 - латеральная обонятельная извилина; 3 - диагональная полоска Брока; 4 - медиальный пучок. Детали в тексте

4. Конфабуляции часто сопровождает амнестический синдром, вызванный поражениями мезодиенцефального региона. Конфабуляции также часто описаны в случаях повреждений лобных долей.

5. Изолированная антеретроградная амнезия часто развивается в результате множественных повреждений цепи памяти в ответ на относительно небольшие повреждения, например ограниченные CA1 областью гиппокампа. Базальный передний мозг с прилегающими областями включает другую локализацию, повреждения в которой могут привести к антероградной амнезии. Изолированная ретроградная амнезия наиболее часто наблюдалась у пациентов с билатеральными повреждениями височных долей, главным образом задней их части. Эти повреждения обычно затрагивают гиппокампальный или парагиппокампальный участки и являются более обширными, по сравнению со случаями изолированной антероградной амнезии (Zola, 2000).
373

6. У пациентов с изолированной амнезией, согласно данным компьютерной томографии, ЯМР и данным SPECT, гиперперфузия и атрофия мозговой ткани обычно обнаруживаются в гиппокампах, в височных долях и в некоторых случаях с более серьезными антероградными и ретроградными поражениями памяти в таламусе.

7. Уменьшение кровотока в средней зоне височных долей, правой лобной доле и таламусе было показано по данным SPECT при приступах ПГА в областях, смежных поврежденным мозговым структурам или в самих

поврежденных мозговых структурах, в случаях персистентной ретроградной и антероградной амнезии. Это уменьшение исчезает через 1-3 месяца после приступа. В случае одного пациента (Goldenberg et al., 1991), гиперперфузия левой лобной доли сохранилась спустя 40 дней после приступа.

6.3. Роль расстройств памяти в процессах восприятия и действий

Функциональная роль модульной памяти для восприятия и действия значительно отличается от функциональных свойств эпизодической памяти и памяти знания. Модульная память для восприятия и действий участвует в восприятии реальных объектов, слов, простых и сложных особенностей и их последовательностей или лежит в основе действий с реальными стимулами внешнего мира. Описания единиц информации, хранимых в модульной памяти, сравнимы с существенными особенностями отдельных пунктов или их последовательностей в случае имплицитного бессознательного восприятия и эксплицитного восстановления этих пунктов памяти в процессе восприятия или действия. Сознательная часть того процесса включает только осознанное восприятие или действие.

Функциональные роли эпизодической памяти и памяти знания различаются между собой. Эпизодическая память и память знания используется для хранения памяти о событиях из личной и общественной жизни, о приобретенном знании, которое может быть восстановлено, и осознанного эксплицитного воспоминания, обычно вербального и визуального, которое используется для ориентации в самом себе и взаимодействиях с внешним миром.

Модульная память для восприятия и действий имеет собственный долгосрочный архив моделей, который используется в процессах восприятия и действия. Для восприятия или действия в реальном времени, этот архив должен содержать то количество моделей, которое необходимо для обычной переработки информации о часто встречающихся явлениях. Неконвенциональный процесс переработки информации, например восприятие неизвестных объектов, слов и последовательностей, особенно восприятие новой информации и освоение новых действий, требует наличия способности приспосабливать архив моделей к таким действиям, а также возможности добавлять в архив некоторые новые модели. Модульная память также участвует в процессе описания особенностей явлений и двунаправленного сравнения их с моделями из архива на различных стадиях распознавания и действия.

374

Некоторые операции, вовлеченные в функционирование модульной памяти, при изучении и восприятии новой информации и действиях с ней описываются как процедурная память и эффект прайминга.

6.3.1. Расстройства прайминг-эффекта. Расстройства регистрации

6.3.1.1. Клинические аспекты

Термин «прайминг-эффект» можно рассматривать как расширение и разъяснение старых понятий регистрационной и мгновенной памяти.

Прайминг-эффект определяется как облегчение идентификации объекта в каждом последующем случае как следствие предыдущего опыта взаимодействия с этим объектом (Schacter, 1995; Tulving, 1995). Например, предшествующий опыт использования какого-либо слова значительно облегчает задачу по определению того, составляет ли контекст букв реальные слова или нет (Schacter, 1987). В заданиях по перцепционной идентификации субъекта просят идентифицировать известные и неизвестные слова, быстро представляемые на мониторе компьютера. Другой пример прайминг-эффекта — это задания по завершению фрагмента и дополнения основы слова, когда испытуемый должен предварительно изучить целый список слов. Затем изученные и неизученные слова представляются испытуемому для завершения в фрагментированном состоянии или в виде отдельных букв слов (например, К-РЬ или ЯКО, для слова якорь). Для нормальных испытуемых легче завершить знакомые слова.

Расстройства прайминг-эффекта. *Нарушения регистрации.* Можно предположить, что прайминг-эффект в таких заданиях облегчает восприятие путем ограничения вариантов прототипов, хранящихся в модульной памяти. Вместо сравнения неполного набора характеристик слова или объекта с относительно большим количеством моделей, выбор сравнений ограничен несколькими основными пунктами. Это может ограничивать и сконцентрировать описание явлений по отношению к существенным особенностям основных слов или объектов. Облегчение восприятия, обеспеченное прайминг-эффектом, служит в реальной жизни для обнаружения и восприятия неизвестных объектов или слов и отражается в таких выражениях как «намек» или «знает, что он /она ищет». Процессы, лежащие в основе прайминг-эффекта, могут быть особенно полезны для пациентов с расстройствами восприятия объектов или слов, связанными с нарушениями механизмов восприятия, относящихся к ухудшениям селекции и описания свойств, необходимых для восприятия конкретного объекта, особенно с неполным набором доступных характеристик. Однако ухудшения эффекта прайминга были главным образом расценены как недостоверные результаты обследований больных амнезией, проявляющих расстройства эпизодической памяти и памяти знания с сохраненным прайминг-эффектом (Schacter, 2000). Расстройства эффекта прайминга были обнаружены у пациентов с болезнью Альцгеймера, обычно характеризуемой обширным поражением и повреждением корковых и лимбических структур (Butters, 1990), однако для пациентов с относительно небольшими корковыми повреж-

375

дениями никаких систематических изучений расстройств прайминг-эффекта не проводилось.
Перцепционный прайминг-эффект и репетиционный прайминг-эффект использовались в сериях экспериментов с рабочей памятью. Типичные примеры таких экспериментов — слуховое воспроизведение ряда чисел для повторения, обычно 6 цифр. Если цифры повторены правильно, к ряду добавляется еще одна цифра. Нормальные тестируемые способны постепенно добавить до 20, обычно меньше чем с 15 попыток (Squire, 1987). Расстройства рабочей памяти на слова не позволяют добавлять к ряду более 6-7 цифр. Пациент с амнезией не способен сохранить эти 6-7 цифр в рабочей памяти в течение времени представления новых цифр. Drachman и Arbit в 1966 году зачитывали список из 5 цифр пяти пациентам с амнезией. В последующих испытаниях количество цифр было увеличено. Даже после 25 попыток ни один из пациентов с амнезией не вспоминал более 12 цифр. Подобные тесты использовались и для изучения визуальной памяти.
Некоторые предварительные данные о расстройствах прайминг-эффекта были получены в наших работах по его изучению у пациентов с нарушениями распознавания неполных картинок объектов. Мы изучили прайминг эффект у таких пациентов (Tonkonogy, 1997), используя тест «Распознавание неполных картинок» нашей серии «Краткое нейропсихологическое когнитивное тестирование» (КНКТ). Испытуемого просили опознать предметы по фрагментам. Необходимо было определить четыре предмета. На следующей стадии испытуемый должен был идентифицировать четыре предмета по тем же фрагментам. После прайминга фрагменты объектов снова были показаны испытуемым. Для каждой из трех стадий было подсчитано количество правильных и неправильных ответов. Тип ошибок также записывался (рис. 6.3.1).

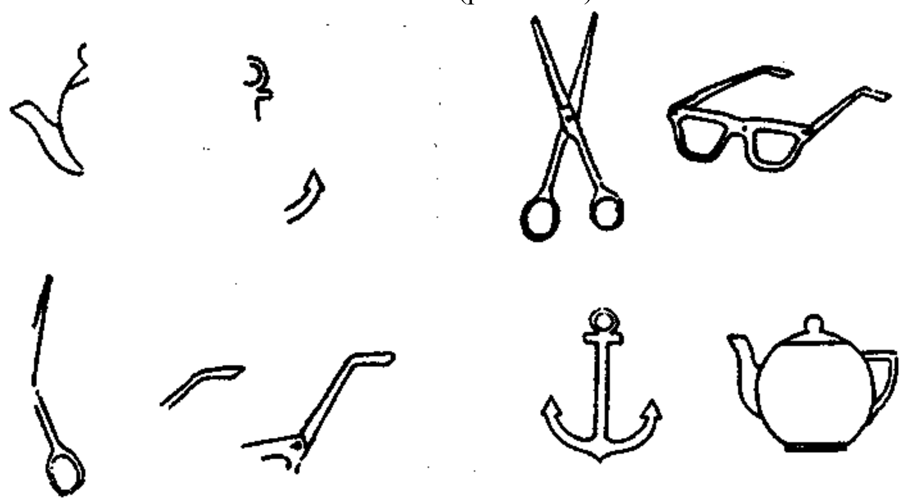


Рис. 6.3.1. Слева - фрагменты четырех предметов; справа - полные картинки четырех предметов. Объяснения в тексте

376

У пациентов с затылочными и нижнетеменными повреждениями, вызванными инсультами или опухолями, наиболее заметно расстройство восприятия частей предметов. Мы исключили из дальнейшего анализа данные, полученные на примере пациентов, страдавших зрительной агнозией с неспособностью воспринимать большинство полных изображений предметов. Ошибки в восприятии неполных изображений предметов часто состояли в узнавании чашки как ботинка и якоря как дорожного знака. Другие ошибки включали узнавание очков как хоккейной клюшки и ножниц как отвертки. На следующей стадии тестирования пациенты без труда воспринимали полные изображения предметов. Им было необязательно запоминать эти предметы. На третьей, финальной стадии, восприятие полных изображений предметов обычно улучшалось после прайминга на второй стадии. Но восприятие одного или двух, а иногда четырех предметов не облегчалось прайминг-эффектом, который осуществился в ходе ознакомления сразу со всеми четырьмя полными изображениями предметов. Вероятно, это связано с невозможностью восстановления ряда значимых деталей, необходимых для восприятия предметов, несмотря на ограничение числа прототипов четырех предметов, возможно обеспеченное прайминг-эффектом. С другой стороны, пока пациенты могли воспринимать полные изображения всех четырех предметов, используя полный ряд деталей, необходимых для понимания, можно было предположить, что прайминг-эффект был ухудшен у них, как путь облегчения возможности восстановления пропущенных деталей в неполных изображениях предметов.
Другие, более редкие типы наблюдавшихся расстройств прайминг-эффекта были связаны с невозможностью сохранения в памяти активированных прайминг-эффектом прототипов. Примером такого расстройства прайминг-эффекта может служить один случай, в котором пациент не мог различать ни одного из четырех неполных изображений предметов, но корректно воспринимал полные изображения предметов. При следующем ознакомлении с неполными изображениями предметов, пациент мог узнавать предметы только сопоставлением неполных изображений каждого предмета с их полными изображениями. Этот случай иллюстрирует влияние ухудшения прайминг-эффекта на активацию прототипа, хранящегося в модульной памяти.

В других исследованиях было показано, что прайминг-эффект в дополнение к активации архивов в памяти может быть использован в случае имплицитного восприятия новых объектов, не встречавшихся ранее, таких как набор букв KHSF (Keane et al., 1995b; Hamann, Squire, 1997) или по-новому соединенные пары слов (Gabrieli et al., 1997; Poldrack, Cohen, 1997). В этих случаях, взамен облегчения распознавания изученных слов с прототипами, всегда хранящимися в модулях памяти, прайминг-эффект ведет к формированию новых прототипов в модулях памяти, возможно, еще за время тестирования. Этот прототип может быть создан как последовательность букв или слов на базе всегда существующих моделей распознавания отдельных букв или слов.

Мы также изучили образование новых прототипов при прайминг-эффекте с использованием субтеста «Рекуррентные фигуры» из КНКТ (Tonkonogy, 1997). Испытуемого попросили скопировать фигуры, представляющие собой последовательности из треугольников и прямоугольников. После окончания копирова-
377
ния определенных фигур, образец был убран и испытуемый должен был нарисовать фигуру, не видя образец. Тест довольно простой и никаких трудностей в нормальном случае замечено не было. Способность копирования рекуррентных фигур часто сохранялось у пациентов с болезнью Альтцгеймера или болезнью Гентингтона. Но рисунки фигур некоторыми пациентами часто выполнялись неправильно после пятисекундного интервала. После прайминг-эффекта при копировании фигуры пациент Л. Р. с болезнью Альтцгеймера нарисовал базовые компоненты фигуры, состоящей из треугольных и прямоугольных форм, верно, но их последовательность была неверной, так как два прямоугольника или три треугольника в образце соответствовали одному прямоугольнику или двум треугольникам на рисунке пациента (рис. 6.3.2).



Рис. 6.3.2. Изображения последовательностей больными с синдромом Альцгеймера. Верхний рисунок - пример; средний - копирование примера; нижний рисунок - рисование по памяти спустя 5 с

Таким образом, пациент Л. Р. с болезнью Альцгеймера был способен восстановить основные компоненты последовательности, используя прототипы компонентов, сохраненные в памяти, но прайминг-эффект, как путь формирования прототипа последовательности из этих компонентов, был нарушен, например, последовательность, состоящая из одного прямоугольника или двух треугольников. Тот же самый пациент был также не способен дать правильное устное описание последовательностей. Он описал их как комбинации вертикальных и горизонтальных линий, несмотря на правильное рисование по памяти простой последовательности одного прямоугольника и одного треугольника. Это подчеркивает имплицитную природу представленного теста.

У другого пациента Ж. М. с болезнью Хангтингтона прямое копирование повторяющихся фигур было также неправильным, делая прайминг-эффект для фигур особенно трудным из-за неспособности распознавания последовательностей в ходе прайминга (рис. 6.3.3). Необходимо подчеркнуть, что задание по рисованию копий повторяющихся фигур базируется на различных операциях, нежели конструктивные практические задания, несмотря на их относительную сложность. Тот же пациент Ж. М. был способен правильно копировать сложную фигуру, используемую в нашем конструктивном практическом субтесте КНКТ (Tonkonogy, 1986). Эти различия могут быть соотнесены с фактом, что повторение последовательностей из двух или трех основных элементов отличается от тестов на конст-
378
руктивную апраксию, где основной элемент — линия, а не последовательность двух или трех основных элементов.

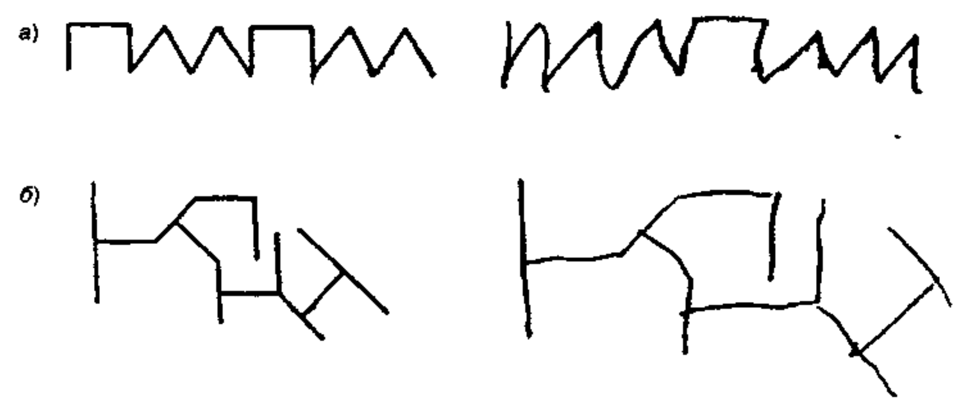


Рис. 6.3.3. Рисунки пациента с болезнью Хангтингтона:
а) образец последовательности и прямой копии; в последовательности количество треугольников увеличилось с двух до трех, первый квадрат пропущен; б) образец правильного копирования пациентом фигуры, используемой в тесте конструктивной апраксии

Подробные трудности в прайминге последовательностей были описаны Лурия в 1962 году, который первым начал использование теста повторяющихся фигур и показал дефекты фигур, нарисованных спустя 5 с после вербальной инструкции. Пациент А. с опухолью левого лобной доли был способен копировать только круг и крест поодиночке, но не мог по памяти воспроизвести их серии, последовательность круг—крест он рисовал как крест—круг, а последовательность треугольник-круг как круг—круг.

В других случаях Лурия наблюдал нарушения воспроизведения отдельных фигур. Пациент Степ, рисовал знак минус как маленький удлиненный прямоугольник, или пациент Кур. рисовал точку как маленький круг. Мы наблюдали эти нарушения подобного типа у пациента Ж. Ж. с синдромом Корсакова. Пациент отлично рисовал последовательности, но соотношения в размерах фигур были воспроизведены неправильно — треугольники были меньшими по размеру, чем прямоугольники (рис. 6.3.4).

Обратите внимание, что размер треугольников меньше по сравнению с размером квадрата.

Изменения одиночных фигур могут быть сопряжены с трудностями в рисовании их последовательностей. Пациент Ж. М. с болезнью Гентингтона не мог рисовать после прайминг-эффекта простую последовательность из прямоугольника — треугольника и рисовал перевернутый прямоугольник.

Описанные данные показывают, что прайминг-эффект имплицитно вовлечен в различные операции модулей восприятия и действия. Такие операции включают ограничение выбора в ходе сравнения свойств объектов или слов с прототипа-

379

ми в модульной памяти и в формировании прототипа в ходе неконвенциональной обработки информации для восприятия новых явлений или формирования новых действий. Эти операции имплицитны, они — вне уровня сознания. Именно поэтому можно ожидать, что у пациентов с расстройствами декларативной памяти могут сохраняться различные типы прайминг-эффекта, как это показано в ряде работ (Schacter, 1993; Squire, Knowlton, 2000).

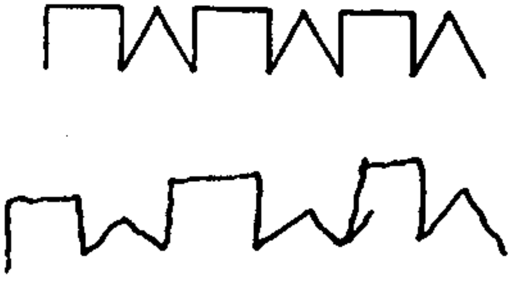


Рис. 6.3.4. Пациент с амнестическим синдромом Корсакова. Прямое копирование простой последовательности треугольников и квадратов

6.3.1.2. Анатомические аспекты

Регистрация нарушений прайминг-эффекта. *Роль повреждений заднего неокор-текса.* Hamann и Squire в 1997 году исследовали случай пациента Е. Р. с двусторонними повреждениями медиальной части височной доли, вызванными энцефалитом герпесной этиологии. Е. Р. страдал полной амнезией с явными повреждениями декларативной памяти. Пациент нормально выполнял два теста на прайминг-эффект — по идентификации слов и дополнения структуры слова, но при прохождении тестов на декларативную память: «альтернативный выбор» и «да/нет-распознавание» были зарегистрированы серьезные нарушения.

Стоит подчеркнуть, что прайминг-эффект — не единственный способ облегчить распознавание при переработке информации мозгом. Это упрощение может быть достигнуто в отсутствии прайминга путем образования семантических, функциональных связей между последующими объектами и словами, например,

при восприятии объектов на кухне или ожидаемом слове в предложении.

Некоторые предварительные данные свидетельствуют, что задний неокортекс является анатомической основой перцепционного прайминг-эффекта. Schacter, Buckner (1998) при помощи позитронно-эмиссионной томографии и фЯМР показали меньшую степень активации заднего неокортекса для объектов прайминг-эффекта по сравнению с непраймируемыми объектами. Сходные результаты были опубликованы ранее по показаниям ПЭТ (Squire, 1992). Такое уменьшение активации объясняется как результат уменьшенных потребностей в ресурсах для обработки материалов после прайминг-эффекта, когда они покидают зрительные пути (Squire, Knowlton, 2000).

Однако, так как прайминг-эффект вовлечен в действия различных модулей, локализация повреждений может различаться для разных расстройств прайминг-

380

эффекта, выявляемых с помощью дифференциальных тестов. Наши данные показывают, что расстройства прайминг-эффекта в опытах по восприятию изображений предметов по их частям чаще всего наблюдаются у пациентов с повреждениями задней нижней части височных долей и затылочной области (см. главу 2, раздел «Зрительная агнозия»). Можно предположить, что прайминг-эффект для слов будет нарушен в случаях с повреждениями задней верхней части височных долей.

Роль повреждений лобных долей. Повреждения лобных долей могут являться причиной расстройств, особенно развития расстройства прайминг-эффекта, выявляющихся в тестах с последовательностями фигур. Лурия в 1962 и 1966 годах показал, что пациенты с передними лобными повреждениями не могли рисовать ряды фигур по памяти, тогда как выраженные повреждения глубоких подкорковых структур, включая базальные ганглии, приводили к нарушению коструктивного праксиса при рисовании отдельных фигур. Мы наблюдали такой тип расстройств при рисовании после прайминг-эффекта последовательностей из отдельных фигур у пациента Ж. М. с болезнью Хангтингтона и с выявленных на ЯМР атрофией хвостовых ядер и умеренной корковой переднетеменной атрофией.

6.3.2. Расстройства процедурной памяти

Определение процедурной памяти тесно связано со старым понятием сенсомо-торной координации. Это понятие употреблялось в работах, посвященных изучению состояний и расстройств праксиса, названных апраксией (Лурия, 1962, 1966). Задания для оценки процедурной памяти нормально выполнялись пациентами с амнезией декларативной, эпизодической памяти и памяти знания, что подчеркивает независимость процедурной памяти от декларативной памяти (Squire, Knowlton, 1995).

Процедурная память базируется на способности осваивать ту или иную процедуру после ее повторения некоторое количество раз. Процедура включает определенную моторную программу, соотнесенную с выполнением определенного перцептуального задания. Примером процедурной памяти может служить тест простой реакции, когда испытуемый должен освоить процесс быстрого нажатия одной из четырех кнопок, когда над ней загорается лампочка. У нормальных испытуемых и у пациентов с амнезией время реакции нажатия кнопки уменьшалось и аккуратность выполнения улучшилась после повторения последовательности действий несколько раз (Squire et al., 1993).

Другой пример — это задание на процедурную память, требующее от испытуемого держать стило в пределах круга (2 см в диаметре). Круг размещается вне центра вращающегося диска (25,5 см в диаметре), который останавливается каждые 20 с. Тест состоит из шести блоков, по четыре испытания каждый. Время успешного выполнения испытуемым упражнения в каждой из четырех попыток фиксируется (Heindel, 1989). Результаты тестов больных амнезией не отличаются от результатов нормальных людей.

Расстройства сенсомоторного освоения действий. Оба описанных теста являются сенсомоторными, задания основаны на навыке, требующем сохраненной способности формировать моторные программы, близко связанные с сенсорной,

381

визуальной информацией в ходе изучения и выполнения действия. Расстройства в освоении таких действий были описаны как результаты повреждений полосатого тела при болезни Хангтингтона (Heindel, 1988; Knopman, Nissen, 1991) и при болезни Паркинсона. Однако, в связи с тем, что для выполнения этих тестов необходимо сохранение некоторых первичных моторных навыков, ухудшение визуально-моторной координации в простом тесте на время реакции, и особенно тесте на прослеживание движения ротора, может быть усилено или, как минимум, связано с дискинезией при болезни Хангтингтона или брадикинезией при болезни Паркинсона. Кроме того, патология, затрагивающая мозжечок, должна быть принята во внимание (Tompson, 1990; см. также главу 2, раздел «Нарушение восприятия движений и действий в физическом мире»).

Повреждения более высокоорганизованных корковых визуальных и моторных структур модульной памяти, например теменной и лобной долей, могли также быть причиной нарушенного выполнения этих тестов. Согласно исследованиям на обезьянах (Rizoletti, 2000), можно предположить, что описанные тесты на процедурную память состоят из нескольких операций, направленных на формирование новых прототипов в хранилище визуальных моделей и в хранилище моторных программ или словаре действий, так же как и формирование связей между этими прототипами в хранилище визуальной памяти и особых программ или

«слов» в заново сформированном словаре действий. Таким образом, нарушения заданий процедурной памяти могут проистекать из нехватки возможностей:

1) формировать и использовать новый прототип в хранилище визуальной памяти;
2) хранить новый словарь действий;
3) взаимодействия 1 и 2.

Роль расстройств в п. 1 особенно очевидна для выполнения задания на «зеркальное движение», когда испытуемого просили проследить контур звезды, отраженный в зеркале. Это задание требует сохраненной ориентации в пространстве, которая может быть нарушена при теменных и/или лобных повреждениях. Роль повреждений лобных долей и глубоких подкорковых структур в ухудшении п. 2 моторных программ описал Лурия в его исследовании «Кинетическая мелодия», основанном на таких тестах, как «кулак—ребро—кисть», «кулак—кольцо» (Лурия, 1962; 1966). Нарушения в п. 3 сенсомоторной связи исследовались в огромном количестве литературы по выработке условного рефлекса. Однако разделение «проводимости» нарушений и прямого ухудшения распознавания и обработки моторных действий остается трудным и часто иллюзорным.
Более абстрактные задания для проверки процедурной памяти включают вероятностную классификацию, изучающую, когда субъект пытается предсказать, какая из двух болезней проистекает из набора из 1-4 симптомов, которые, возможно, связаны с каждым результатом (Gluck, Bower, 1988). Задание на изучение искусственной грамматики требует от испытуемого определения канвы письма и описания системы правил. Затем участника просят оценить, как новая канва подчиняется или не подчиняется правилам (Reber, 1989). Эти задания, главным образом, направлены на перцепционный компонент процедурного обучения и связаны
382
с изучением распознающей последовательности как части неконвенциональной обработки информации.
Наши собственные исследования процедурной памяти проводились на основе школ Павлова и Бехтерева и проистекали из концепции создания условных рефлексов, состоящих из некоторых моторных ответов на простые стимулы и их последовательности. Эти исследования проводились на пациентах с ограниченными корковыми повреждениями, вызванными инсультом или, в некоторых случаях, опухолями.
Количество экспериментов, необходимых для формирования правильного ответа и стабильности условных рефлексов, было соблюдено. Скорость реакций не измерялась. В этих исследованиях использовалось нажатие кнопки для ответа «да» и отсутствие нажатия на кнопку при ответе «нет» в ответ на слуховые и визуальные сигналы. Проверяющий подтверждал правильный ответ словом «правильный» и неправильный ответ словом «ошибка». В конце каждой успешной серии испытаний тестируемого просили описать устно связь.
Слуховые сигналы состояли из базового тона на 200 Гц, требующего нажать кнопку, и другого тона в 300 Гц, который не требовал ее нажатия. Тест предназначался для запоминания с использованием слуховой памяти относительно высоты тона подачи. Это позволило изучать расстройства слуховой процедурной памяти у пациентов с различной локализацией мозговых повреждений. Результаты измерялись количеством испытаний, необходимых для изучения и выполнения теста без ошибок.
Увеличение количества попыток, необходимых для выработки правильного ответа на высоту тона, было вначале показано на детях, страдающих от афазии Вернике из-за повреждения верхнезадней височной доли (Трауготт, 1959). Подобное увеличение при повторенной попытке было описано для взрослых пациентов с афазией Вернике, развившейся после церебрального инфаркта задней части первой височной извилины (T1) (Кабелянская, 1957; Кайданова, Меерсон, 1961; Дорофеева, Кайданова, 1969). У некоторых пациентов, обследованных Кай-дановой и Меерсоном, правильный ответ не мог быть определен, даже когда подача более высокого тона была равна 700 Гц, по сравнению с базовым тоном в 200 Гц. Число испытаний для получения безошибочного ответа — 2-3 при афазии Брока и 7-9 при афазии Вернике. Это указывало на роль нарушений процедурного компонента слуховой памяти при повреждении левого заднего T1 в расстройствах обучаемости, присущих пациентам с афазией Вернике.
Подобное увеличение в числе попыток, необходимых для выполнения задания для дифференцирования визуальных стимулов, отличающихся по количеству углов, линий и кривых, было зарегистрировано для пациентов с повреждениями затылка, оставаясь нормальным для больных с афазией Вернике при локализации повреждений в заднем T1. В то же время, число испытаний увеличилось для дифференцирования серии из трех тонов для пациентов последней группы (Дорофеева, Кайданова, 1969). Число повторов для правильного выполнения визуальной последовательности было высоко для пациентов с затылочными повреждениями, достигая 11,5 ± 1,8, но оставалось на нормальном уровне 3,6 ± 0,5 для слуховых последовательностей. В то же время, число повторений для правильного выпол-
383
нения визуальной последовательности было в нормальном диапазоне 3,6 ± 0,3 для пациентов с афазией Вернике, в то время как правильное выполнение слуховых последовательностей требовало большего количества повторений — 13,8 ± 1,8 попыток. Пациенты с предмоторными нижнезадними лобными повреждениями левого полушария учились распознавать обе последовательности, визуальные и слуховые, после одного или двух повторов, 1,7 ± 0,1 для визуальных последовательностей и 2,2 ± 0,3 для слуховых последовательностей. У пациентов с теменными повреждениями число повторов было велико для правильного

выполнения обеих последовательностей, визуальных и слуховых, достигая 11,2 + 1,3 для визуальных последовательностей и 12,2 ± 1,2 для слуховых последовательностей, указывая на многомодальностный тип переработки информации в теменных долях.

6.4. Рабочая память и ее расстройства

Термин «рабочая память» был первоначально определен как система для временного содержания и манипуляций с информацией, необходимой для представления такой когнитивной активности, как понимание, изучение и рассуждение (Bad-deley, Hiltch, 1974; Baddely, 1994). Термин «рабочая память» предложен Baddeley и Hiltch в 1974 году как расширение раннего понятия унитарной кратковременной памяти в многокомпонентную рабочую память (Baddeley, 1998), которая способна к одновременному хранению и манипулированию информацией при ее обработке. После того как обработка закончена, информация стирается или сохраняется в долговременной памяти. Это помогает избежать перегрузки информационных мощностей мозга, ежедневно нагружаемого огромным количеством информации. В то время как термины «прайминг-эффект» и «процедурная память» отражают заключительные задачи обработки новой информации модулями восприятия и действия, термин «рабочая память» относится к операциям, проводимым в ходе обработки информации теми модулями, которые служат при кодировании информации для хранения в долговременной эпизодической памяти и памяти знания. В этом смысле рабочая память служит оперативной памятью, которая работает с информацией, пока она сохраняется в течение времени операции. Мы использовали этот термин, описывающий нарушения повторения, при рассмотрении проводниковой афазии как неспособности пациента хранить и обрабатывать информацию в течение короткого времени, необходимого для перевода акустических описаний в артикуляционные с целью повтора слов и предложений (Тонконогий, Цуккерман, 1964).

6.4.1. Центральное управление и подчиненная система рабочей памяти

Подчеркнуто, что рабочая память помогает объединять сенсорную информацию из различных источников, при получении информации от одного канала значительно ранее, чем от другого, например пробовать и видеть, звук и вкус. Baddely и Hiltch (1974) предложили модель рабочей памяти, состоящей из трех частей, включащих центрального исполнителя или диспетчера внимания и две активные

384

«рабские системы», артикуляционную или фонологическую петлю для информации на основе речи и визуально-пространственный блокнот для визуально-пространственной информации. Визуально-пространственный блокнот может быть далее разделен на две части: визуальный и пространственный. Таким образом, рабочая память, как полагают, является временным хранилищем дистрибутивов разных когнитивных субсистем (Klapp, 1983; Monsell, 1984), имеющих общее управление.

Отдел центрального управления рабочей памяти. Известный английский невропатолог Хьюлинс Джэксон был, вероятно, одним из первых, сформулировавших представления о функциях центральной нервной системы в виде «вертикальной» структуры, состоящей из трех основных уровней, представленных на «низшем» уровне (спинной и стволовой мозг), перепредставленных на «среднем» уровне (моторные и сенсорные области мозговой коры), и переперепредставленных на «высшем» уровне (район лобной доли) (Hilling Jackson, 1869,1884). Позже Гольдштейн отличал «периферию» коры от «центральной коры» (Goldstein, 1934; 1948). Пока повреждения корковой периферии приводили к расстройствам «средств» или «инструментов» умственной деятельности, повреждения «центральной коры» ведут к ухудшениям «абстрактной ориентации и категорического поведения», которые представляют «динамические структуры» на «динамическом фоне» в соответствии с точкой зрения гештальт-психологии о выборе «фигуры» из «фона». «Центральная кора» включает, согласно Гольдштейну, прежде всего лобную долю, теменную долю и островковую долю большого мозга.

Концепцию основного исполнителя, выдвинутую Бэддели, можно рассматривать как попытку дальнейшего развития идей относительно функции «самого высокого» или «центрального» уровня мозговой обработки информации, в этом случае связанную с функцией рабочей памяти. После опубликования работы Baddeley и Hiltch (1974) концепция рабочей памяти и основного исполнителя в качестве ее составляющей привлекла особое внимание в последующих публикациях и вызвала горячие возражения против принятия основного исполнителя как отдельной единицы (Parkin, 1998) и роли рабочей памяти в выборе ответа, большей, чем у основного исполнителя (Kimberg, 1998).

Пример, подтверждающий основную исполнительную роль рабочей памяти, представлен в ранней работе Baddeley и Hilch (1974). В этом исследовании работа памяти нормальных испытуемых была исследована относительно цифровой перегрузки. Недостаток в работе памяти наблюдался при увеличении цифровой перегрузки выше некоторого уровня. Был сделан вывод, что в создание такого состояния был вовлечен центральный исполнитель, и результаты не могут быть отнесены ни к какой подчиненной системе. В других исследованиях Бэддели с соавт. в 1986 году изучал расстройства в координации информации от отдельных подсистем центральным исполнителем. Испытуемый должен был запомнить последовательность цифр при выполнении слежения за точкой. Пациенты с болезнью Альцгеймера продемонстрировали видимые трудности в координации этих двух задач. Нормальные пожилые испытуемые не отличались от молодых при координации этих двух задач.

385
Подтверждение существования исполнительного компонента рабочей памяти базировалось также на использовании теории Norman и Shallice о Контролирующей Активационной Системе (SAS), которая начинает принимать действия и переадресовывать, когда автоматические, рутинные действия не достаточны, к примеру решение ситуации с двумя конкурирующими типами поведения (Norman, Shallice, 1986). Расстройства SAS могут быть использованы для объяснения таких признаков повреждений лобных долей, как персеверация, так как дисфункция S AS может привести к неспособности прервать установленный ответ -как в тесте WCST.
В дополнение к WCST, нарушения исполнительного контроля сопровождали другие задания, определяющие способность преодолевать обычный конвенционный тип ответа, такой как Trial Making Test, часть В Halstead-Reitan Нейропсихо-логического Тестового Ряда (Reitan, Wolfson, 1985), когда испытуемый должен чередовать хорошо автоматизированные последовательности чисел и букв алфавита. Поиск новых подходов необходим при выполнении задания теста Струпа (STTOOP Test), когда цвет букв слова не соответствует его использованию в качестве названия другого цвета. Нарушения в выполнении подобных испытаний можно заметить у пациентов с повреждениями лобных долей. Их можно рассматривать как проявления дисэкзекутивного синдрома.
С тех пор дисэкзекутивный синдром стал часто описываться как результат повреждений лобной доли, а критика концепции центрального исполнителя базировалась в основном на основании результатов, показывающих, что определенная область лобной доли может быть связана с выполнением заданий различного типа (Parkin, 1998), например дорсолатеральная префронтальная кора — в отсроченном сравнении пространственно-зрительной информации (Godman-Rakic, 1987), в то время как вентрально-орбитальная часть лобной доли вовлечена в обработку информации о лицах и специфических объектах (Wilson, 1993). Пациенты с односторонней лобной лобэктомией или с синдромом Аспергера могут показать нормальные результаты при выполнении заданий, страдая при этом расстройствами социальных функций (Goldshtein, 1993). Другие примеры, основанные на исследованиях восприятия зрительных изображений, были также упомянуты Parkin, 1998. Некоторые из авторов подчеркнули роль рабочей памяти в различных функциях префронтальной коры, включая исполнительное управление (Kimberg, 1998).
В ответ на заключение Пэркин, что нет «никакого свидетельства локализации центрального исполнителя», и различные задания на выполнение «связаны с различным нервным субстратом», Бэддели (1998) отступил от первоначального более твердого понимания центрального исполнителя как модульной, целостной системы, с унитарным анатомическим местоположением. Он подчеркивает, что обработанные процессы управления дифференцируются по крайней мере на восемь исполнительных подпроцессов (Shallice, Burgess, 1996). Бэддели процитировал другие текущие исследования, направленные на торможение центральной исполнительной системы через ее компоненты, например, изучение выполнения двойной задачи (Baddeley, 1997). Он также широко обсуждает роль исполнительных систем в различных заданиях, требующих участия внимания к роли исполни-
386
тельной системы, в разделении контроля внимания за подчиненными системами, в сосредоточении внимания и переключении внимания. Он защищает использование концепции исполнительных процессов от вопросов о их анатомической локализации, притом что исполнительные процессы могут быть связаны не только с лобной локализацией, но также и с другими локализациями, признавая с энтузиазмом, что «пациенты с лобными повреждениями не всегда будут показывать экзекутивный дефицит» (Baddeley, 1998, с. 524). Согласно Baddeley и Hitch (1974), центральный исполнитель объединяет информацию от двух главных подчиненных систем, которые включают артикуляционную или фонологическую петлю и визуально-пространственный блокнот (scetchpad).
Предполагалось, что функциональная роль фонологической петли давала возможность приобретения языка путем несловесного повтора в процессе наработки словарного запаса у детей (Gathercole, Baddeley, 1989). Особое внимание уделялось несоответствию в способности обработать объекты, лица и слова на предсемантических уровнях пациентами с ассоциативной агнозией и деменцией, когда пациенты не могут придать значения, основанные на структурном и семантическом компоненте информации (Markowitsch, 1994). Предполагалось, что визуально-пространственные субкомпоненты вовлечены в приобретение визуальной и пространственной информации по образцу.
Роль «центрального исполнителя» направлена на обработку неконвенциональной информации, которая требуется для преодоления рутины хорошо усвоенных действий или помогает в обработке распознавания или действия, усложненного, к примеру, преградой перед объектом или местом, ведущей к тому, что свойства, необходимые для успешной обработки информации, недостаточны. Такие действия могут базироваться на дифференцировании и распознавании простых и сложных свойств, их последовательностей на уровне рабочей памяти, определенной как подчиненная система. Нарушения на этом уровне могут привести к ухудшениям на «центральном исполнительном» уровне, основанным на повреждениях, в основном не лобной, а затылочной части полушарий. Специальные исследования расстройств рабочей памяти проводились, чтобы выявить роль расстройств рабочей памяти на уровне подчиненных систем.

6.4.1.1. Нейропсихологические и анатомические аспекты расстройств рабочей памяти на уровне подчиненных систем

6.4.1.1.1. Унимодальная рабочая память

Слуховая рабочая память для простых свойств и их последовательностей. *Роль повреждения верхнезадней части височной доли.* Для простых свойств мы изучали дифференциальные пороги отдельных тонов, при этом высота более высокого тона уменьшалась в серии от 300 до 250, 220, 210 и 205 Гц, в то время как базовый тон оставался равным 200 Гц, и интервал между двумя представлениями тонов был увеличен с 1 до 10 с.
Увеличение интервала от 1 до 10 с привело к увеличению дифференциальных порогов между высотами тонов образца и тона, представленного для сравнения от 5 Гц до 18-20 Гц у пациентов с афазией Вернике с повреждениями верхней задней части височной доли. Порог оставался на уровне 6-8 Гц у пациентов с афази-
387
ей Брока с повреждением задней части третьей лобной извилины (Кайданова, Меерсон, 1961; Кайданова, Дорофеева, 1969, Tonkonogy, 1984, 1989, Tonkonogy, 1995). Представляет интерес то, что у 12 из 24 пациентов с афазией Вернике, обследованных Кайдановой и Дорофеевой (1969), дифференциальные пороги между базовым и сравнительными тонами не падали ниже 30 Гц. Те же самые пациенты были способны распознать различия в 5 Гц между двумя одиночными тонами 200 и 205 Гц, представленными для прямого сравнения один за другим (см. главу 2, раздел «Слуховая агнозия»).
Увеличение дифференциальных порогов для высоты тона у пациентов с афазией Вернике в состоянии, требующем участия слуховой рабочей памяти, можно объяснить существованием по крайней мере двух параллельных регистраторов в слуховой памяти для разделения тонов на малые и большие блоки, соответственно. По-видимому, слуховая рабочая память разделяет высоту тонов на небольшие фрагменты для неконвенциональной обработки информации шириной в 5 Гц или меньше и большие фрагменты для обычной обработки информации с частотой 15-20 Гц и больше. Небольшие фрагменты требуют большего объема памяти, что менее надежно и более подвержено расстройствам в результате поражений верхней задней височной доли. Крупные фрагменты тона легче сохранить и намного труднее уничтожить. Конечно, точный механизм и структура этого раздела слуховой памяти пока неясны.
Пациенты с локальной патологией мозга демонстрировали нарушения диффе-ренцировки между сериями звуковых последовательностей, состоящих из трех сигналов, тонов с различной подачей, например низкий, средний, а высокий тон в основных сериях, таких как 200,1000 и 2000 Гц, и низкий средний и высокий тона в дифференциальной серии, например 200, 2000 и 1000 Гц.

Зрительная рабочая память для простых свойств и их последовательностей. *Роль повреждения затылочной доли.* Метод дифференциальных порогов также использовался для изучения зрительной рабочей памяти у 32 пациентов с зрительной агнозией, синдромом Герстмана, афазией Вернике или афазией Брока, вызванных инфарктами в затылочной, височной, теменной доле и премотор-ной области лобной доли левого полушария (Тонконогий, 1973, Меерсон, 1986). Пациент должен был дифференцировать угол, показываемый ему с интервалами в 0,5, 2,5 и 10 с. Стимулы были представлены на экране тахистоскопа на 0,5 с. Пациент должен был сказать, были ли эти два сигнала идентичны или отличны. Когда визуальный сигнал такой, как угол определенного градуса, сопровождался задержкой на 0,5,2,5 и 10 с прежде, чем угол другого градуса был представлен для сравнения, значение порогов дифференцирования увеличилось от 9,6 для 0,5-секундной задержек до 15,2,18,0 и 22,6°, соответственно в группе пациентов с затылочными повреждениями: 9,6 ± 1,4, для 0,5 с интервала к 22,6 ± 7,2 для 10 с интервала. Для других групп пациентов с внезатылочными поражениями, средние дифференциальные пороги увеличились лишь от 6-7 для 0,5 с интервала к 7,6 ± 0,08, 6,3 + 0,4, 6,6 ± 0,6 для 10 с интервала для пациентов с повреждениями теменных, задних T1 и задних F3, соответственно (см. раздел «Зрительная предметная агнозия» в главе 2).
388
Подобные нарушения были обнаружены в сериях зрительных последовательностей, которые включали углы, линии и кривые (Тонконогий, 1973; Трауготт, Кайданова, 1975; Меерсон, 1986).
Таким образом, повреждения верхней задней височной доли приводят к craft мономодальным расстройствам рабочей памяти на звуковых последовательностях, тогда как затылочные повреждения приводят к мономодальному ухудшению рабочей памяти для зрительных последовательностей.

Рабочая память для сложных фигур, геометрических фигур и объектов. *Зрительная рабочая память. Роль повреждений затылочных долей.* Расстройства зрительной рабочей памяти для сложных фигур, составленных из углов, линий и кривых различных степеней и ориентации особенно заметны у пациентов с повреждениями затылочной доли (Тонконогий, 1973; Меерсон, 1986). Это исследование описано в главе 2 (раздел «Зрительная агнозия»).

Роль передневисочной лобэктомии. Зрительная рабочая память для более сложных признаков, геометрических фигур и лиц была изучена на пациентах с правой височной лобэктомией в сравнении с пациентами после лобной и теменной лобэктомии. Пациенты должны были определить 8 геометрических фигур, показанных в начале испытания, из 20 фигур (Kimura, 1963), сравнивая пары одинаковых или различающихся геометрических фигур в условиях увеличивающегося интервала между представлениями

стимулов (Prisco, 1963), или распознавать лица 12 мужчин и женщин по 24 фотографиям, представленным через 1,5-2 минуты после первых 12 человек (Milner, 1967, 1968). Кимура зафиксировал что у пациентов с правой височной лобэктомией среднее количество ошибок в тесте на распознавание геометрических фигур в 1,5 раза больше, чем у пациентов с левой височной лобэктомией, число ошибок для пациентов с удалением теменной доли не превышало среднее количество ошибок в контрольной группе. В испытаниях с распознаванием лиц (Milner, 1967,1968) среднее количество правильных ответов у пациентов с правой височной лобэктомией было на 13-18% выше, чем у пациентов других групп. Prisco (1963) заметил, что пациенты с правой височной лобэктомией испытывают трудности при распознавании геометрических фигур, представленных через интервал, увеличивающийся до 60 с в ходе прохождения теста.
Роль лобной доли. Недавно было показано, что префронтальная кора содержит несколько типов рабочей памяти, включая пространственную и предметную рабочую память (Goldman-Rakic, 2000). Используя запись потенциалов единичных клеток *(single-cell recording),* несколько авторов обнаружили локализацию обработки непространственной информации и цвето-, и пространственной рабочей памяти в различных областях префронтальной коры у макак-резусов. Авторы (Wilson, 1993; Scalaidhe, 1997) выбрали области полей 12/45 ниже основной извилины на нижней выпуклости префронтальной коры для изучения непространственной рабочей памяти на обезьянах, так как повреждения этих участков приводят к расстройствам памяти цвета или образцов стимулов (Passingham, 1975; Mishkin, Manning, 1978). Селективная нейронная активность для геометрических форм, цвета и более устойчивая на лица, была записана в и вокруг поля 12 на нижней выпуклости предлобной коры, например в тестах, когда в качестве стимула выступала картинка или специфическое лицо. В испытаниях, где обезьяна должна
389
была вспомнить конкретное, одно из восьми местоположений маленьких квадратов, активизированные нейроны располагались в другой области выше основной извилины в дорсолатеральных областях 46 и 8А.
В исследованиях на людях фЯРМ и изучение записи индуцированного потенциала показали селективную активацию нижней предлобной коры в случае рабочей памяти на лица, так же как латеральной и нижней предлобной коры в случае рабочей памяти для свойств предметов (Courtney, 1997; Kelley, 1998). Это также указывает на разницу в роли полушария, где происходит активация нижней предлобной коры, правое полушарие активизировано, когда зрительный анализ не дополняется вербальными кодировками, а активация нижней предлобной коры слева происходит в случае вербального кодирования (Kelley, 1998; Grady, 1995). Goldman-Rakic и соавт. (2000) подчеркивают, что предлобные области нижней выпуклости предлобной коры, вовлеченые в зрительную рабочую память на лица и предметы, связаны с нижней частью височной коры, которая содержит большое количество клеток, отвечающих за распознавание особенностей зрительных стимулов, включая лица. Последняя область — главный компонент вентрального пути распознавания объектов (Ungerleider, Mishkin, 1982). Однако роль этих связей и различий в операциях в нижней части височной доли и предлобной области остается неясной. Возможно, что предлобная область используется как временный банк данных в случае более сложных операций, проходящих в других частях лобной доли, которые включают, например, распознавание скрытых объектов или узнавание лиц при выполнении социогностических заданий. В наших исследованиях восприятия скрытых объектов мы наблюдали нарушения у пациентов с повреждениями лобной доли. Подобные расстройства были описаны Лурия, 1962 (см. главу 2, раздел «Зрительная агнозия»).
Речевая рабочая память. Милнер изучала запоминание двух коротких историй и десяти пар слов пациентами с лобэктомией височных, лобных и теменных долей, выполненной в ходе лечения эпилепсии Milner (1962, 1967). Пациент должен был повторить историю или вспомнить второе слово из пары сразу после представления ему первого или через 40-60 минут после него. После лобэктомии число правильных ответов было самым низким у пациентов с лобэктомией левой височной доли, в то время как у больных с лобэктомией правой височной доли результаты были лучше на 50-60%. Сходные результаты были описаны при тестах с зачитыванием пары чисел у того же типа пациентов (Kimura, 1961). Пациенты с лобэктомией левой височной доли были способны вспомнить в среднем 149,9 чисел из 192, а пациенты с лобэктомией правой — 171,5 чисел.
У пациентов с афазией (Тонконогий, 1973) испытуемый должен был сравнить два гласных звука с интервалами в 2 и 15 с между ними. Число ошибок, которое совершали пациенты с афазией Вернике и афазией Брока, было наибольшим. Эти данные устанавливают роль эфферентных речевых систем, поврежденных у пациентов с афазией Брока, в функционировании рабочей памяти представленных вслух речевых сигналов.
Рабочая память является специализированной в случае речевых систем. Специализация вербальной рабочей памяти для «определения синтаксических структур предложения» детально обсуждается в работе Caplan и Woters (1999).
390
6.4.1.2.2. Мультимодальная слуховая и зрительная память
Роль лобэктомии лобных долей. Prisco в 1963 году (неопубликованное исследование, описанное Teyber и Milner в 1968 году) использовал тест Конорского (Konorski, 1959) для изучения рабочей памяти пациентов с фронтальной лобэктомией. Испытуемый должен был сравнить два «одинаковых или различных» стимула

одной и той же модальности, разделенных во времени промежутками от 1 до 60 с. В качестве визуальных и звуковых стимулов Prisco использовал щелчки, звуки разной высоты, вспышки, цвета и неправильные фигуры. Каждый стимул имел пять разных значений, чтобы затруднить возможность вербального узнавания. Пациенты с односторонней лобэктомией правой или левой лобной доли показали ухудшение выполнения тестовых заданий для обеих модальностей при сравнении щелчков, звуков разной высоты, цветов и вспышек, в то время как у пациентов с лобэктомией правой лобной доли наблюдались явные затруднения при сравнении неправильных фигур. Все тесты были выполнены правильно пациентами с лобэктомией левой височной доли. Prisco не опубликовал свои данные и полученные им результаты не проверены независимыми исследованиями. Результаты исследований Prisco могут быть объяснены тем, что поражения лобных долей принимают участие в развитии полимодальных трудностей в категоризации более трудных для понимания стимулов с увеличенным выбором основных значений. Такая интерпретация появления трудностей при выполнении подобных тестов подтверждается исследованиями Прибрама и Таббса (Pribram, Tubbs, (1967). Они обнаружили, что трудности в выполнении отставленного альтернирующего задания *(delayed alternation tasks)* у животных с повреждениями лобных долей исчезают при введении 15-секундной паузы между презентациями каждой пары стимулов. Авторы предположили, что 15-секундная пауза используется для организации информации в кратковременной памяти состоящих из удобных для обработки «кусков» или категорий. Конечно, дальнейшие исследования могут помочь выделить роль поражений лобных долей в развитии расстройств специфической кратковременной памяти, относящихся к полимодальной категоризации процесса обработки сенсорной информации.

Роль лобэктомии передней части височных долей. Stepien и Sierpinski (1964) изучали слуховую и зрительную краткосрочную память у пяти пациентов с односторонней лобэктомией 5-7 см от переднего конца височной доли, включая зону гиппокампа. Задняя часть первой височной извилины обычно сохранялась. Авторы использовали тест сравнения последовательных сигналов в парах, разработанный Конорским (1959) на основе тестов для животных, которые широко использовались Павловым и его коллегами. При изучении краткосрочной памяти пациентов просили найти различия между двумя составными звуковыми или зрительными стимулами. Каждый стимул состоял из двух сигналов одинаковой модальности. Когда оба сигнала стимула были идентичными, пациент должен был сжимать динамометр, соединенный с записывающей аппаратурой. Когда два сигнала были разными, сжимать динамометр не требовалось. Краткосрочная память тестировалась без интервалов между сигналами внутри стимула или с интервалами, длительностью 30, 60 и 120 с. Пациент должен был сохранять в своей памяти первый сигнал, пока ему не демонстрировали второй. Длительность этого сохранения варь-

391

ировала от 2 до 120 с в различных вариантах теста. Краткосрочная память также испытывалась вставкой отвлекающего внимание сигнала между двумя сигналами стимула.

Авторы обнаружили, что число ошибок достигало 45-50% от числа попыток для слуховой и зрительной краткосрочной памяти после операции. Авторы предполагают, что причиной нарушений краткосрочной памяти может быть двусторонняя дисфункция гиппокампа, которая приводит к разрыву нейронных связей, критичных для процессов обработки и записи новой информации.

Ряд исследований ограничивались тестированием зрительной рабочей памяти без тестирования слуховой рабочей памяти и наоборот у пациентов с лобэктоми-ей передней и задней части височной доли. Расстройства рабочей памяти были показаны в обоих случаях. Milner (1962; 1967) обнаружила ряд различий в слуховой кратковременной памяти, проявлявшейся при распознавании серии звуков различной высоты пациентами с лобэктомией височных долей, выполненной при лечении эпилепсии по Пенфилду. Лобэктомии подвергались передние и задние части височных долей на расстоянии 4-8 см вдоль основания, включая гиппокам-пальные формации. Верхняя задняя часть височной доли сохранялась. Две серии звуков разной высоты, от 3 до 5 в серии были представлены испытуемым для сравнения. Звуки демонстрировались один после другого с минимальным интервалом между ними. После прослушивания двух серий звуков пациент должен был определить высоту звуков в сериях. Высота могла быть одинакова для всех тонов в обеих сериях или различалась в одном или более тонах. Пациент также должен был определять последовательность тонов, различавшихся в двух сериях. Смысл ошибок не различался до и после лобэктомии, но их число было на 23% выше у пациентов с лобэктомией правых височных долей, по сравнению с пациентами с лобэктомией левых височных долей.

Эти расстройства слуховой кратковременной памяти у пациентов с лобэктомией передней части височной доли были менее сильными, чем расстройства у пациентов с афазией Вернике. Дорофеева (1967) изучала различение испытуемыми серий состоящих из трех тонов. Второй тон каждой серии отличался на величину от 5 до 150 Гц. Дифференциальный порог оставался в районе 5-10 Гц у пациентов с афазией Брока, но увеличивался до 110-120 Гц (!) у пациентов с афазией Вернике. Возможно, что увеличение числа ошибок и повышение порогов дифференциации связано с маскировкой высоты тона предшествующими и последующими тонами последовательности. В этом случае исследования были более направлены на оценку распознавания высоты тона, чем на оценку ухудшения слуховой рабочей памяти.

Меерсон (1986) изучал зрительную рабочую память с помощью изображений разных углов у 22 пациентов с лобэктомией правой височной доли и 20 пациентов с лобэктомией левой доли. Секция была произведена в ходе лечения эпилепсии и включала лобэктомию от полюса височной доли до вены Лябе. Порог чувствительности для углов был 3,0 ± 0,2, 3,5 ± 0,3, 3,5 ± 0,05 для межстимульных интервалов 0,1,5,10 с в контрольных опытах на нормальных испытуемых. У пациентов с лобэктомией височных долей порог чувствительности значительно увеличивался для интервалов 5 и 10 с. Дифференциальные пороги чувствительности были

392

3,6 ± 0,3, 8,2 ± 1,3, 14,4 ± 2,3 для интервалов между стимулами 0,1; 5 и 10 с, соответственно. Не было найдено значительных различий среди групп пациентов с лобэктомией левых и правых височных долей.

Поражения теменной доли. У пациентов с поражением теменной доли ранее охарактеризованные расстройства становились полимодальными. Значительное число ошибок регистрировалось для последовательностей как звуковых, так и зрительных стимулов при 2-секундной задержке для пациентов с поражениями левого и правого полушария. Это число составляло 13,6 и 10,6% для последовательностей углов, линий и кривых и 14,3 и 10,5% для последовательностей звуков для пациентов с поражениями левого и правого полушария, соответственно. Однако увеличение интервала до 5 или 10 с не приводило к статистически достоверному увеличению числа ошибок. Также мультимодальные, но менее серьезные расстройства дифференциации зрительных и звуковых последовательностей были отмечены у пациентов после лобэктомии нижней передней части височной доли (Меерсон, 1986). Мультимодальность расстройств у пациентов с поражениями теменных долей подтверждается также ухудшениями в представлении данных в дифференциации кинестетических последовательностей (Кайданова, Меерсон, 1969).

Расстройства распознавания звуковых и зрительных последовательностей были более выражены у пациентов с повреждениями левого полушария, по сравнению с пациентами с повреждениями правого полушария во всех сериях тестов. Это может быть частично связано с вербальным кодированием как слуховых, так и зрительных последовательностей. Такое кодирование может быть частично ухудшено у пациентов с поражениями левого полушария.

В то же время, увеличение временного промежутка между звуковыми или визуальными последовательностями не приводило к значительному увеличению числа ошибок у группы пациентов с поражениями теменной доли, в то время как у пациентов с повреждениями верхней задней части височной доли количество ошибок увеличивалось в тестах звуковых последовательностей, а у пациентов с повреждениями затылочной доли увеличивалось количество ошибок в тестах с использованием зрительных рядов. Это может быть использовано для возможного объяснения расстройств рабочей памяти в различении последовательностей тонов и цветов. Возможно, что дифференциация последовательностей сигналов обеспечивается двумя механизмами. Первый механизм основан на рабочей памяти для порядка простых элементов, включенных в последовательность. Эта способность уменьшалась в случаях мономодальных зрительных или слуховых расстройств памяти, развившихся в результате повреждений затылочной доли или верхней задней части височной доли, соответственно. Второй механизм включает операции переноса описания последовательностей, содержащего порядки одиночных звуковых, зрительных или кинестетических элементов, в единое мультимо-дальное описание последовательности, которое легче сохранять в рабочей памяти и использовать в будущих операциях, таких как различение двух последовательностей. Повреждения теменной доли или передних или задних частей височной доли могут ухудшать процессы формирования таких мультимодальных паттернов последовательностей, но когда такой паттерн сформирован, он может быть

393

зафиксирован за время интервала между представлением двух последовательностей, как это было показано в описываемом исследовании. В то же время, формирование такого паттерна для перевода в мультимодальное описание затруднено для звуковых модальностей в случае поражений верхней задней части височной доли и визуальной модальности при повреждении затылочной доли. Дифференциация последовательностей основана на запоминании порядков их простых звуковых или зрительных элементов, что затруднительно для фиксации в рабочей памяти во время периода задержки. Это приводит к заметному увеличению числа ошибок во время этих задержек (операция формирования паттерна в распознавании комплекса особенностей, состоящего из простых элементов, также обсуждается в разделе «Зрительная агнозия», подразделе «Распознавание комплексных особенностей» главы 2).

Рабочая память пространственного расположения и ориентации. *Роль поражений лобных долей.* Роль повреждений лобных долей в различных расстройствах рабочей памяти требует дальнейшего исследования, особенно на фоне предположений о специфической функции лобных долей в реализации механизмов рабочей памяти стимулов различной модальности, когда они представляются совместно (Baddeley, 1994). Ряд данных свидетельствует о сохранении звуковой и зрительной рабочей памяти у пациентов с афазией Брока и поражением премоторного региона левой лобной доли. Однако пациенты с префронтальными повреждениями не исследовались систематически в отношении возможных расстройств слуховой или зрительной рабочей памяти.

Расстройства пространственной рабочей памяти после поражения лобной доли впервые были показаны в экспериментах на животных. Было показано (Jacob-sen, 1935, 1936), что обезьяны с повреждениями лобных долей не могли выбрать после определенного интервала коробку с пищей из двух одинаковых закрытых коробок, стоявших справа и слева перед обезьяной. Обе коробки были установлены перед обезьяной в незакрытом состоянии и продемонстрированы обезьяне до эксперимента. Положение коробок не изменялось. В более сложном отставленном альтернативном задании (delayed alternation task) пища помещалась во время задержки в альтернативную коробку, если ответ был правильным. Серия исследований, последовавшая за оригинальными экспериментами, проведенными Jacobsen, позволила предположить, что неправильное выполнение этого задания зависит от расстройств внимания, мотивации и кинестетики более чем от дефицита памяти (Finan, 1942, Melmo, 1942, Pribram et al., 1952, Gross, Weizkrantz, 1962, Konorski, 1967, Stamm, 1987).
Исследования Jacobsen по изучению роли лобных долей в пространственной рабочей памяти были позже продолжены с использованием записи потенциалов одиночной клетки *{single-cell recording)* нейронов областей 46 и 8А Уолкера выше основной борозды (для обзора см. Goldman-Rakic et al., 2000). Макаки-резусы были выдрессированы сохранять пространственную информацию о местоположении восьми маленьких квадратов в течение короткого периода времени. По окончании периода задержки, обезьяны вознаграждались за смещение пристального взгляда к определенным позициям, занимаемым квадратами. Во время выполнения теста животным зафиксирована активность нейронов различных регионов
94
мозга. Установлено, что клетки, активные только во время периода задержки, были локализованы в префронтальных областях 46 и 8А выше основной борозды (Funahashi et al., 1989). Сходные результаты показаны и на людях. Функциональные магнитно-резонансные и индукционно-потенциальные исследования показали, что наиболее активные при функционировании пространственной памяти области, по-видимому, лежат впереди лобных зрительных полей (Courtney et al., 1998, Goldman-Rakic et al., 2000). Эти данные подтверждают многослойную гипотезу префронтальной функциональной архитектуры с вышерасположенной зоной обработки пространственной информации и расположенной ниже зоны обработки информации об объектах, особенно о лицах. Многослойная гипотеза подтверждается также данными об активации нижнего, островкового и переднего пре-фронтального регионов левого полушария при протекании процессов обработки звуковой информации, включая создание слов, названий объектов и кодирования слов (Kapur et al, 1994; Price et al., 1996; Kelley et al., 1998).
Однако ряд авторов, используя позитронно-эмиссионную томографию (ПЭТ) для изучения ориентационной рабочей памяти, показали, что поддержание состояния ориентации требует участия не только верхних лобных извилин, но и вентрального предлобного кортекса с обеих сторон (Cornette et al., 2001). В то же время уточнение ориентации, согласно этому исследованию, происходит с участием дорсолатерального префронтального кортекса и медиальной области верхней лобной извилины Наиболее активные области включают также верхнюю теменную дольку и предклинье полушарий головного мозга с двух сторон.
Роль поражений теменной доли. Активация заднего теменного кортекса была также показана во время выполнения тестов на рабочую память пространственной ориентации у приматов (обзор см. у Goldman-Rakic et al., 2000). Chafee и Goldman-Rakic (1998) зарегистрировали активацию нейронов как в префронтальной, так и в теменной зонах в экспериментах на обезьянах. Опыты производились на тех же животных, что и в первой описанной работе, чтобы исключить индивидуальные различия среди животных и методов, использующихся в различных исследованиях. Они обнаружили сходство в активности обеих зон в период задержки сигнала. Верхний префронтальный кортекс находился в тесном функциональном взаимодействии с корой теменных долей при обработке и сохранении пространственной информации, в то время как значительные корреляции активности вентролатерального префронтального кортекса и коры задней части теменной области отсутствовали. Остается неясным, какие специфические функции выполняют префронтальный кортекс и кора теменных долей в работе памяти пространственной ориентации. Некоторые авторы (Smith, Jonides, 1999) предполагают роль коры теменных долей в качестве накопительного буфера, в то время как кора лобных долей вовлечена в манипуляционные и исполнительные функции, так же как и в постоянное обновление информации, находящейся в буфере коры теменных долей. Это выдвигает области коры лобных долей на ведущее место в неконвенциональной обработке информации.
Однако в наших исследованиях пациентов с локальными патологиями мозга было обнаружено, что поражения теменной доли ведут к нарушениям восприятия углов с различной ориентацией в пространстве, то есть операции, которая может
395
не требовать пространственной информации, хранящейся в буфере памяти. Испытуемый должен был оценить величину в градусах двух по-разному ориентированных углов, которая была одинаковой либо различной. Дифференциальный порог у пациентов с поражением коры теменной доли увеличивался от значения в 5,7° для углов с идентичной ориентацией до 13,5° для углов с различной ориентацией. Это увеличение остается достаточно незначительным у пациентов с повреждениями затылочной доли (от 6,3 до 7,6°) и повреждениями верхней задней части височной доли (от 5,3 до 6,3°) (см. главу 2, раздел «Зрительно-пространственная

агнозия»).
Возможно, что верхний префронтальный кортекс играет более значимую роль в переработке более сложной нешаблонной пространственной информации, по сравнению с относительно простым процессом обработки информации корой теменных долей. Это может быть окончательно подтверждено наличием постоянного повторения и обновления информации, необходимого в случае неконвенциональной обработки информации корой теменных долей. Надо принять во внимание, что шаблонная, хорошо изученная пространственная информация в основном обрабатывается в коре теменных долей и различные нарушения этого процесса могут быть следствием повреждений теменных долей. Нарушения процесса переработки неконвенциональной пространственной информации могут быть также обнаружены у пациентов с повреждениями теменных долей. Несомненно, что их влияние на ухудшение пространственной рабочей памяти, как результат функционирования коры лобных долей, требует дальнейших исследований.

6.4.2. Выводы

1. Нарушения рабочей памяти могут быть следствием повреждений различных структур коры. Они не ограничиваются ухудшением способности использования рабочей памяти как подчиненной системы для сохранения информации в случае ее обработки «центральным исполнителем». В действительности, нарушения включают в себя механизмы не только сохранения, но и обработки информации в ходе различных операций на разных уровнях рабочей (оперативной) памяти.
2. Становится более ясной тенденция мономодального характера ухудшения памяти, развивающегося в результате поражений главных зрительных зон в случае расстройств зрительной рабочей памяти и окрестностей главных слуховых зон в случае расстройств слуховой рабочей памяти. Например, повреждение затылочной доли ведет к нарушениям зрительной рабочей памяти для одиночных и комплексных свойств объектов или для последовательностей зрительных сигналов, в то время как слуховая рабочая память полностью сохраняется или повреждается минимально. В то же время, поражения верхней задней части височной доли ведет к расстройствам слуховой рабочей памяти для одиночных звуковых сигналов и их последовательностей без ухудшения зрительной рабочей памяти.
3. Расстройства мультимодальной слуховой и зрительной рабочей памяти для последовательностей стимулов являются результатом повреждения теменной доли и передней нижней части височной доли. Некоторые данные подчеркивают мультимодальный характер рабочей памяти лобных долей, но большинство таких исследований ограничены изучением лишь зрительной модальности, поэтому
396
в настоящее время невозможно провести корректное сравнение со слуховой рабочей памятью.
4. Значение различий локализации поражений в развитии мономодальных и мультимодальных расстройств рабочей памяти может быть объяснено ролью передних кортикальных структур в обработке неконвенциональной информации, которая может быть облегчена переводом визуальных или звуковых описаний в описания унитарным кодом, например, в передней части височных долей. Такой унитарный код, возможно, используется теменными и лобными долями в описании пространственной и временной информации, обрабатываемой в рабочей памяти. Этот процесс может нарушаться при повреждениях вышеуказанных структур и проявляться как расстройства рабочей памяти для пространственного положения, ориентации и для дифференциации слуховых и зрительных последовательностей.
5. Расстройства «центрального исполнителя» могут быть мономодальными и относиться к процессам, направленным на осуществление хорошо известного процесса «рутинной» переработки конвенциональной информации и на участие в процессе переработки неконвенциональной информации, обладающей неполным набором свойств (см. дискуссию в предыдущих главах).
6. Несомненно, различия в операциях, осуществляемых рабочей памятью в различных областях коры, требуют дальнейших систематизированных исследований, особенно в отношении сравнения ролей коры лобных долей и задних кортикальных областей.

Глава 7. Нарушения регуляторных систем

Мы можем резонно предположить, что процесс обработки информации мозгом должен включать в себя систему, которая активирует и регулирует операции различных модулей, включенных в восприятие и действия в физическом и, особенно, в социальном окружении. Такая система может обеспечивать существенную экономию посредством исключения из активации модулей и операций, которые не должны быть активированы при выполнения многих задач восприятия и действий. В то время как общее состояние готовности обеспечивается другой системой, наряду с осью «сон—бодрствование», система регуляции и активации нацелена посредством внимания, воли и эмоций на более специфические отдельные операции, принимающие участие в восприятии и действии. При патологических условиях повреждение частей такой системы может проявляться как нарушения в активации отдельных модулей и операций, тогда как их внутренние структуры сохраняются, но не могут использоваться правильно в процессе переработки информации мозгом в ходе восприятия, действия и коммуникации.

7.1. Нарушения зрительного внимания и зрительная агнозия

В процессе переработки информации мозг оперирует тем способом, который позволяет предотвратить перегрузку его возможностей информацией, полученной на низких уровнях входящих сенсорных сигналов, то есть в клетках сетчатки глаза или в передней части ушного лабиринта. Эта система основывается на использовании простых и, особенно, сложных признаков в процессе восприятия предмета и сцены действия. Другой способ предотвращения перегрузки основан на использовании механизмов внимания, которые выбирают определенную информацию для последующего процесса переработки. Главные элементы механизмов внимания — это перемещение фокуса внимания на места переработки информации, удержание внимания на этих местах на время необходимое для переработки информации, и последующее отключение внимания, когда процесс обработки информации завершен (обзор Parasuraman, 1998; Ulman, 1996).
Операции, выполняемые механизмами внимания, можно суммировать, основываясь на обзоре Ulman (1966), следующим образом. Перемещение фокуса внимания может, главным образом, управляться посредством параллельного сканирования, направленного на обнаружение основной локализации мест переработки информации. Свойства, которые определяют основную локализацию, могут включать в себя цвет, контраст, ориентацию, некоторые черты формы. После выделения таких свойств из окружающего шума, фокус внимания смещается на эту локализацию и замыкается на тех местах, которые служат для процесса обработки отобранной информации, например, распознавание буквы или предмета. Ко-
398
гда процесс обработки информации завершен, фокус внимания отключается и может переместиться на другую цель. Смещению фокуса внимания также способствует уточнение положения его фокуса, который уменьшает время смещения центра внимания на эксцентрическую позицию цели. Было показано, что фокус внимания может быть смещен внешне движением глаза, так же как и внутренне, без таких движений.
Нарушения описанных операций лежат в основе развития некоторых своеобразных синдромов, связанных с ухудшениями или ослаблениями удерживания и смещения фокуса внимания в процессе визуальной обработки:
- при синдроме Балинта;
- при одностороннем расстройстве внимания (одностороннем игнорировании);
- при нарушениях выделения из шума основной локализации процесса переработки информации.

Нарушения внимания обсуждались в серии работ, связанных с ролью исполнительного контроля в функционировании мозга (Posner, DiGirolamo, 2000). Норман и Шалис предположили существование двух уровней исполнительного контроля.
Первый уровень — разработка графика включения внимания для выученных поведения и мыслей (сравнимым с нашим процессом переработки обычной информации).
Второй уровень — это система слежения за вниманием, которая обеспечивает дополнительную активацию и задержку, когда ситуация является новой, высоко конкурентоспособной, и не может быть решена рутинной операцией механизмов, обеспечивающих график включения внимания (сравнимым с нашим процессом переработки необычной информации) (Norman, Shallice, 1980; 1986). Согласно мнению Шалиса, вовлечение системы слежения за вниманием требуется для планирования или принятия решения, исправления ошибки, преодоления привычных ответов, ответа на новую или плохо выученную ситуацию, условий, которые оцениваются, как опасные или трудные (Shallice, 1994). Впоследствии подчеркивалось, что управляющий контроль трудно определить, так как этот термин используется многими способами, но обсуждение темы механизмов внимания для стимулов и ответов может помочь сузить ситуацию, при которой нужен управляющий контроль (Posner, DiGirolamo, 2000). Обсуждение концентрируется на этом разделе нарушений системы внимания в преодолении хорошо изученных, привычных ответов.

7.1.1. Расстройство смещения фокуса процесса переработки визуальной информации. Синдром Балинта

7.1.1.1. Клинические аспекты

Балинт в 1909 году описал больного с «психическим параличом визуальной фиксации». Позже Экаэн и Ажуриагерра в 1954 году подчеркнули три основных элемента этого синдрома.
399
Первый элемент проявляется в следующем: сохраняются движения глазного яблока, но нарушения проявляются как расстройства в произвольном движении взгляда, так как больной Балинта страдал конжугированным отклонением глаз направо и был в состоянии только двигать глазами налево, когда ему заранее говорили, что его глаза скошены направо.
Второй элемент — оптическая атаксия. Больной испытывал затруднения при следовании взглядом за предметом. Больной мог следовать за предметом своей правой рукой, но его рука обычно располагалась направо от предмета, и он был не в состоянии дотронуться до предмета и схватить его.
Третий элемент — особенные нарушения внимания, проявляющиеся в трудностях фиксации на более чем одном предмете в его поле зрения; в то же время, больной был способен распознавать предмет в точке фиксации (Несаеп, Ajuriagerra,1954).
Впоследствии сходные случаи быди описаны Holmes, 1918; Holmes, Hоrrах, 1919; Kleist, 1934; Несаеп, Ajuriaguerra, 1954; Luria, 1959; Luria et al, 1963; Godwin-Austen, 1965; Tyler, 1968; Williams, 1970; Kase et al., 1977; Girotti et al., 1982. Большинство авторов использовали термин «синдром Балинта».

Синдром Балинта и нарушения процесса переработки информации мозгом. В основе развития синдрома Балинта лежат нарушения удержания и смещения фокуса к месту обработки визуальной информации.
Первоначально описанные три элемента синдрома Балинта наблюдались отдельно при «минимальном» проявлении синдрома Балинта. Было признано, что синдром может появляться в незаконченных, «малых формах» (Несаеп и Ajuriagerra, 1954; Лурия, 1959; Лурия и др., 1963; Tyler, 1968; Карпов и др., 1979).
Первый элемент, состоящий из нарушений отключения, освобождения фокуса в процессе переработки визуальной информации, с использованием движения глаза, был отмечен Холмсом в 1918 году в случаях спазматической фиксации взгляда (Holms, 1918).
Второй элемент, или *оптическая атаксия,* был описан как затруднения при поддержании фиксации точки взгляда на предмет, что приводит в результате к потере предмета из поля зрения глаза и неспособности захватить предмет рукой; в то же время, в таких случаях полностью сохраняются движения глазного яблока. Лурия и др. описали два случая «малого» синдрома оптической атаксии, обнаруженной при окулографической регистрации атаксических движений глаза в тесте Ярбуса (Лурия и др., 1963). Используя тест Ярбуса для окулографической регистрации, мы обнаружили затруднения в фиксации взгляда, блуждающие движения глаза вокруг точки фиксации взгляда у пяти больных с поражениями затылочной области (Карпов и др., 1979); другие элементы синдрома Балинта отсутствовали в этих случаях (рис. 7.1.1).
В некоторых из таких случаев предмет может быть увиден и распознан, но спонтанно исчезает (Лурия, 1959; Tyler, 1968; Карпов и др., 1979). Это также может наблюдаться, когда больной вынужден следить за движущимся предметом (Godwin-Austin, 1965; Карпов и др., 1979; Girotti et al, 1982; см. также Farah, 1990).
Третий элемент проявляется в неспособности увидеть одновременно более одного предмета. Согласно утверждениям Фара, эта неспособность переклю-
400
чать точку внимания может быть связана с нарушениями «верх-низ» в способности определять «объект» визуальной системой (Farah, 1990). Когда больному, описанному Лурия и соавт., показали одновременно два объекта на экране тахистоскопа, один из объектов был увиден и распознан, тогда как второй объект не был замечен (Лурия и др., 1963).

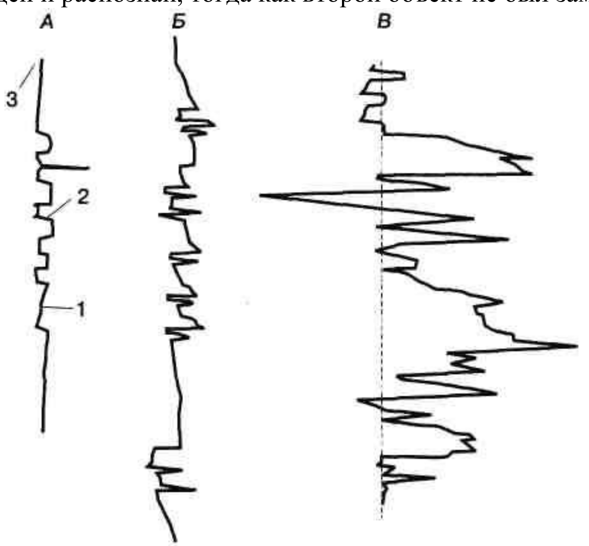


Рис. 7.1.1. Запись движения глаза больных с синдромом Балинта во время фиксации стационарной цели (горизонтальный компонент)
А **- схема нормальной фиксации; 5 - схема фиксации в случае 2 с высокой частотой и амплитудой взмаха; в - схема непоследовательной, «атаксической» фиксации в случае 1; 1 - отдельный сдвиг между двумя взмахами; 2 - отдельный взмах, непроизвольное фиксирование микро-сакад; 3 - движения мигания**
(Карпов и др., 1979)

Роль этих затруднений в определении «объекта» была также продемонстрирована в случае, когда больному показали два перекрывающих друг друга треугольника, составляющих Звезду Давида. Больной увидел и распознал в предмете звезду, но не мог распознать треугольники. В следующем тесте треугольники были нарисованы разными цветами, и больной увидел только треугольники, фиксируя свое внимание на цветных линиях, которые очерчивали предметы, в данном случае треугольники. Больной показал неспособность преодолеть идентификацию предмета, основанную на их цвете, и переключить внутренне фокус своего внимания на звезду, как объект в целом. Подобным же образом этот же больной был способен узнавать лицо, только если оно было нарисовано одним цветом. Способность видеть все лицо целиком нарушалась, когда части лица были нарисованы разными цветами. Также больной был способен видеть и распознавать целый прямоугольник, составленный из точек, и узнавать эти точки как стимулы, но он не был способен посчитать точки, так как видел одновременно только одну точку.
Другое объяснение этих данных может быть связано с нарушениями при отключении и смещении фокуса внимания внутренне, без движений глаза. Больной
401
видит одновременно один предмет, при этом он не способен переключить внимание на другой предмет, подобно спазматической фиксации взгляда и оптической атаксии движений глаза. В таких случаях затруднения

при идентификации предмета могут быть вторичными. Фокус внимания может быть выбран в ходе его смещения на привычные, более часто используемые характеристики, как цвет или конфигурация последовательности точек. Этот фокус жестко зафиксирован, что делает трудным или невозможным переключать его на менее привычную задачу, такую как счет точек, формирующих прямоугольник, или довести до минимума роль цветных линий в распознавании Звезды Давида.
Действительно, при синдроме Балинта цветные линии могут усилить фиксацию взгляда, затрудняя передвижение внимания на другой предмет, то есть у описанного Лурия пациента фокус внимания на цветные треугольники, составляющие Звезду Давида, не мог переключиться внутренне на звезду, как на целый предмет. Такая возможность также подтверждается наблюдениями, показывающими, что дополнительные предметы могут быть увидены и распознаны, когда стимулы представлены в компактных пространствах, таких как центральное зрение или под небольшим видимым углом в 2 или 4°. Больные, испытывающие затруднения, заключающиеся в том, что они не могут видеть одновременно более одного предмета, могут распознавать более чем один предмет сразу, если предметы расположены близко друг к другу (Hecaen, Ajuriagerra, 1954; Tyler, 1968; Girot-ti et al., 1982; Farah, 1990). Идентификация визуальных стимулов, таких как одиночный предмет, остается сохранной, но может быть увиден и распознан не более, чем один предмет, так как эта задача не требует смещения фокуса внимания внутренне в компактных пространствах. Это объяснение помогает описать синдром Балинта, как синдром нарушений при установлении, отключении и смещении фокуса визуального внимания внутренне, так же как и внешне посредством использования движения глаз.
Нарушение, при котором больной не может видеть больше одного предмета за один раз, рассматривается Лурия, как неспособность видеть предметы одновременно, и им был предложен в 1963 году термин «симультанная агнозия» для таких случаев. Этот термин прежде был использован Вольпертом (Wolpert, 1924), который описывал под названием симультанная агнозия нарушения способности оценивать значение в целом комплекса картинок, в то время как частично сохранялось распознавание деталей (см. раздел «Агнозия действий» в главе 2). Фара согласилась с этим предположением и выделила «вентральную симультанную агнозию» и «дорзальную симультанную агнозию» (Farah, 1990). Эти термины отражают «вентральную» локализацию поражений в затылочно-височной области и «дорсальную» локализацию в затылочно-теменной области, соответственно. Согласно мнению Фара, оба синдрома представляют собой схожие нарушения, характеризуемые распознаванием «по частям» комплексных зрительных стимулов. Больные с вентральной и дорсальной симультанной агнозией способны, в общем, распознать один предмет, но проявляют нарушения в распознавании более одного предмета и сложных картинок.
При вентральной симультанной агнозией больной может видеть множественные объекты, тогда как больные с дорсальной симультанной агнозией могут ви-
402
деть одновременно только один предмет. Фара провела подробные исследования больных с вентральной и дорсальной симультанной агнозией (Farah, 1990). Однако мы полагаем, что дорсальная симультанная агнозия является вторичной по отношению к типичным для синдрома Балинта нарушениям отключения и смещения фокуса зрительного внимания, приводящим к неспособности видеть более одного предмета одновременно в этих случаях. В случаях с вентральной симультанной агнозией, схожей с описаниями Вольперта, восприятие «по частям» некоторых предметов и сложных сцен как будто усиливается неспособностью распознавать сложные признаки этих сцен. Это похоже на случаи предметной агнозии, при которой основные нарушения усиливаются затруднениями распознавания сложных признаков одиночного предмета. В этом смысле термин симультанная агнозия скорее описывает нарушение при использовании сложных признаков, *«gestalts»,* в процессе распознавания не только сцен, но и предметов, написанных слов, так же как и в других задачах распознавания, не отражающих прямо клинически отдельных синдромов, таких как зрительная предметная агнозия, агнозия на лица, агнозия действий или чистая алексия.
7.1.1.2. Анатомические аспекты
Двухсторонние теменно-затылочные поражения. Двухстороннее поражение в те-менно-затылочной области было обнаружено в случае Балинта. Двухсторонние поражения в этой области имелись в случаях, описанных Hoff et al., 1935; Hecaen et al., 1950; Hecaen, Ajuriaguerra, 1954; Лурия, 1963. Gloning et al. (1968) обнаружили двухстороннее затылочно-теменное поражение в двух случаях:
- правое затылочно-теменное поражение, левое теменное поражение — в одном случае;
- левое затылочно-теменное поражение и правое теменное поражение — в другом случае.

В одном случае двухстороннее поражение было ограничено теменными долями, но было не ясно, распространяется ли глиобластома в этом случае на затылочные доли.
Роль теменной области. В то же время, изучение приматов не выявило возможного участия затылочных областей в смещении фокуса движений глаза, зрительного внимании без движений глаза и оптико-моторной координации, нарушенных при синдроме Балинта. Оптическая атаксия или нарушения зрительно управляемого хватательного движения возникала при поражении области 7 у обезьян. Область 7 покрывает нижнюю теменную дольку. Эта область у приматов разделена на 5 основных структурных подразделений: области 7а, 7в, 7ip, 7ор и 7т (см. Grusser, Landis, 1991). Область 7ip делится на латеральную интратеменную *(lateral*

intraparietal) область LIP и вентральную интратеменную *(ventral intra-parietal)* область VIP Поражения области 7 у обезьян производят значительные трудности в зрительно управляемых задачах, которые выполняются у людей противоположными пальцами, рукой и плечом, так же как и в некоторой степени нарушаются в ипсилатеральном гемиполе.
Изучение простого клеточного уровня показывает, что нейроны области 7, главным образом, 7а и 7ip, содержат «клетки фиксации», которые активируются,
403
когда животное смотрит на стационарную цель. Некоторые клетки можно также назвать «нейронами внимания», так как они могут активироваться посредством пространственного смещения внимания без смещения позиции взгляда. Другие типы нейронов в области 7а и 7ip, «следящие нейроны», активируются во время движений глаза, таких как поиск, слежение, когда обезьяна следит за движениями предмета. Как и в случае, когда затронута височная доля в процессе обработки визуальной информации о предметах, эти отличия требуют дальнейшего исследования. Нужно также упомянуть о том, что область 7 у обезьян не имеет прямого гомолога в мозге человека, который характеризуется развитием надкраевой и угловой извилин, области 39 и 40. Поражение этих областей производит большое число нейропсихологических синдромов у человека, включая акалькулию, аграфию, конструктивную апраксию, алексию, пальцевую агнозию. Вероятно, что у человека затылочные области, прилегающие к нижней теменной доле, могут играть какую-то, все еще неясную роль, в регулировании фиксаций глаза, движений слежения и смещения визуального внимания без движений глаза.
В заключение можно сказать, что, согласно клинико-анатомическим данным, поражения в случаях с синдромом Балинта затрагивают латеральные и верхние отделы затылочных долей, распространяясь в теменные доли, в то время как средние и нижние отделы затылочных долей могут быть не затронуты.

7.1.2. Одностороннее зрительное игнорирование

Одностороннее зрительное игнорирование в левом зрительном поле было впервые описано Anton (1898), Balint (1909), Head, Homes (1911). Poppelreuter (1914-1917) отмечал расстройство внимания в одной стороне зрительного поля у больных с повреждениями мозга во время Первой мировой войны. Potzl (1928), Schel-ler, Siedemann (1931-1932) представили случаи с «гемианопсией внимания». Brain (1941) подробно описывал «одностороннюю пространственную агнозию», связанную с соматоагнозией, характеризующейся расстройством внимания в одной половине тела. Было также обнаружено, что одностороннее зрительное игнорирование имеет отношение к агнозии, и было позже описано под названием «односторонняя пространственная агнозия» (Hecaen, Angelergues, 1963). Hecaen, Albert (1978), Gloning et al. (1968) подчеркивали частые взаимосвязи между односторонней пространственной агнозией с нарушениями образа тела и анозогнозией гемиплегии.

7.1.2.1. Клинические аспекты

Одностороннее зрительное игнорирование при ориентации на местности. Больные не замечают одну сторону пространства, особенно левую сторону, когда описывают план улиц или местонахождение зданий на хорошо знакомых им площадях родного города. Они упускают улицы и ориентиры по их левую сторону. Когда их воображаемая точка зрения меняется левой и правой сторонами, больные также меняют местами сторону, которую до этого не замечали.
Мы наблюдали одностороннее зрительное игнорирование у больного, который жил в Санкт-Петербурге. Больного просили назвать улицы, которые соединяются с Невским проспектом или пересекают его, когда он идет в одном направлении, начи-
404
ная с железнодорожного вокзала до конца улицы на Дворцовой площади. Улица и здания-ориентиры по левой стороне были упущены из внимания больного. Когда его просили представить себе прогулку в противоположном направлении, от Зимнего Дворца до железнодорожного вокзала, больной пропустил улицы и ориентиры по новой левой стороне, показав способность правильно указывать улицы, пропущенные в предыдущей воображаемой прогулке, в сторону Зимнего Дворца.
Bisiach и Luzzati (1978) просили своих пациентов, жителей Милана, представить себе, что они смотрят на центральную площадь Милана, где доминирует готический собор, если смотреть по направлению к собору или смотреть в противоположном направлении, оставаясь на ступенях собора. Больные обычно пропускали ориентиры, расположенные по левой стороне их точки зрения. В некоторых случаях больные могли постоянно поворачивать направо, упуская из виду левые повороты, тогда как их способность описывать маршрут оставалась неповрежденной (Brain, 1941).
Пропуски левой стороны пространства могут также отмечаться, когда субъектов просят нарисовать план их комнаты или холла в больнице или план их дома, квартиры. План может быть нарисован без стены на левой стороне комнаты или большая часть мебели на той стороне будет пропущена в плане. Подобное одностороннее зрительное игнорирование к левой стороне может отмечаться при рисовании плана улиц и главных ориентиров города, где живут больные.
В литературе главным образом описывалось одностороннее игнорирование левой стороны пространства при ориентации на местности воображаемого пространства. Но нам неизвестно, чтобы отмечались случаи с односторонним игнорированием правой стороны пространства.

Одностороннее игнорирование при визуальной ориентации. Одностороннее игнорирование редко наблюдается в трехмерном визуальном' поле. Однако в некоторых случаях это может наблюдаться у больного без признаков гемианопсии, когда его просят рассказать, какой предмет он видит, в то время, когда один предмет исследователь держит в правой руке и другой предмет в левой. Больной с односторонним игнорированием обычно пропускает предмет в левой руке и видит только предмет в правой руке. Это нарушение называется зрительным угасанием, и может также отмечаться с тактильными раздражителями под названием тактильное угасание. Одностороннее игнорирование при визуальной ориентации может не быть очевидным, если больного просят описать место действия в его визуальном поле зрения.

Исследование ориентации субъекта с помощью специальных тестов в двухмерном поле зрения может принести более точные и часто более впечатляющие признаки одностороннего игнорирования при визуальной ориентации. Такой специальный тест использовался в последние десятилетия при проведении многочисленных исследований одностороннего зрительного игнорирования. Больные могут демонстрировать одностороннее зрительное игнорирование в тесте разделения. Они могут показать центральную точку правой части линии, не замечая левую часть (Colombo et al., 1976; Bisiach et al, 1976). В тесте, который представляет собой вычеркивание некоторых букв или пересечений линий (Albert, 1973; Kartsounis, Warrington, 1989), больной перечеркивает буквы или линии на одной стороне страницы, оставляя нетронутыми цели на другой стороне. Подобное од-

405

ностороннее игнорирование может наблюдаться при подсчитывании количества точек на одной линии или по всей странице (Kimura, 1963; Warrington, Jamesc, 1967). Спонтанная запись или запись под диктовку также может обнаружить одностороннее игнорирование, когда написанные строчки ограничиваются одной стороной пространства (McCarthy, Warrington, 1990).

Одностороннее игнорирование при визуальной ориентации в двухмерном поле может отмечаться на обеих сторонах пространства, но более часто встречается на левой стороне, особенно в более сложных задачах (Hecaen, Albert, 1978; McCarthy, Warrington, 1990).

Одностороннее игнорирование при распознавании предметов и рисовании. Очень впечатляющий пропуск левой стороны отмечен в рисунке маргаритки больного с односторонним игнорированием. Похожие нарушения можно видеть при копировании предметов, таких как дома, деревья, когда больные рисуют только правую сторону фигуры (Gainotti et al., 1972; Ogden et al., 1987; Hecaen, Albert, 1978; McCarthy, Warrington, 1990). Одностороннее игнорирование может также проявляться, когда больные безуспешно пытаются найти цель на левой стороне фигуры типа Поппельрейтера с перекрывающими друг друга рисунками предметов (Gainotti et al., 1986) или читать слова на левой стороне страницы (Kartso-unts, Warrington, 1989).

Одностороннее зрительное игнорирование может сопровождаться сходным нарушением в слуховой и тактильной модальностях (DeRenzi et al., 1970), так же как и при гемисоматоагнозиях и зрительно-конструктивном дефиците (Hecaen et al., 1956). Гемианопсия не сопровождается односторонним зрительным игнорированием во многих случаях. Gloning et al., (1968) обнаружили гемианопсию на стороне с односторонним зрительным игнорированием только в 61 из 101 случаев.

Одностороннее зрительное игнорирование и основные операции процесса переработки информации мозгом. Нарушения внимания рассматривались как основное расстройство при одностороннем зрительном игнорировании (Poppelreuter, 1923; Gloning et al., 1961; Heilman, Valenstein, 1979; Kinsbourne, 1977; Kartsounis, Warrington, 1989). Теории внимания предполагали нарушения в пространственном градиенте внимания по направлению к «нетронутой» стороне пространства (Kinsbourne, 1977) или нарушение движущегося внимания от нормальной стороны пространства по направлению к стороне пространства с расстроенным вниманием (Posner et al., 1984).

Некоторые авторы продвигают теории представительства, которые рассматривают одностороннее зрительное игнорирование как искажение представительства на центральной карте пространства (DeRenzi et al., 1970) или нарушение способности строить умозрительный образ стимулов (Bisiach et al.).

Однако предположение, что одностороннее зрительное игнорирование представляет собой расстройство основной операции в процессе переработки информации мозгом, может помочь свести вместе обе теории и объяснить некоторые основные клинические и экспериментальные данные исследований. Особенно это касается данных о сходных схемах этого расстройства для ориентации на местности, визуальной ориентации, распознавания предметов и конструктивного праксиса. Вполне допустимо, что система процесса обработки информации мозгом исполь-

406

зует специальную операцию смещения фокуса процесса обработки (Ulman, 1996) для того, чтобы сканировать от одной половины пространства к другой половине, в качестве простого способа избежать «перегрузки» системы лишней информацией на самых первых этапах процесса обработки информации.

Такая операция смещения фокуса процесса обработки может быть независимой задачей, так как может использоваться во множестве различных задач, т. е. в ориентации на местности, визуальной ориентации, распознавании или копировании предметов. Она требует способности смещать фокус процесса, внешне, в

визуальном поле зрения с движениями глаза или без движений глаза, и внутренне, через представления о топографическом пространстве, о предметах. Вероятно, что эта операция смещения фокуса распространяется на другие модальности, слуховые, тактильные, так же как и соматогностические, и выполняется с помощью «контролеров смещения», которые могут иметь специальное предпочтение для правой половины пространства. Такие «контролеры смещения» для правой половины пространства могут существовать в обоих полушариях мозга, тогда как менее защищенная левая половина пространства покрывается только «контролером смешения» правого полушария. Вероятно, что «контролер смещения» также выполняет операции, связанные со следующими стадиями смещения фокуса процесса к некоторым целям для дальнейшей обработки информации. Такие типы смещения от одного предмета к другому могут быть нарушены при синдроме Балинта.

7.1.2.2. Анатомические аспекты

Поражения правого и левого полушарий мозга. Одностороннее зрительное игнорирование считалось результатом поражений правого полушария (Brain, 1941). Hecaen, Angelergues (1963) обнаружили одностороннее игнорирование для операций письма, копирования и рисования у 59 больных, среди 413 больных с ретро-роландическим поражением. Поражение правого полушария отмечалось у 51 больного, поражение левого полушария у 4 больных, и поражения были двухсторонними в 4 случаях. В 3 из 4 случаев поражений левого полушария больные были левшами; Расстройство внимания было на левой стороне пространства у всех 51 больных с поражениями правого полушария и у 4 больных с двухсторонними поражениями. Расстройство внимания на правой стороне пространства было во всех 4 случаях поражений левого полушария. Gloning et al. (1968) сообщали об одностороннем игнорировании у 31% больных с поражениями правого полушария и только у 2% больных с поражениями левого полушария. Преобладание поражений правого полушария в случаях с односторонним игнорированием было также обнаружено Cohn (1961); Weinstein, Cole (1963); Семеновым (1965); Zarit, Kahn (1974).

Некоторые авторы изучали количество ошибок при рисовании, разделении линии на части, вычеркивании линий и обнаружили почти равный процент случаев поражений правого и левого полушария. Однако тяжесть была значительно больше в случаях с поражениями правого полушария (Gainotti, 1968; Albert, 1973; Bisiach et al., 1976; Ogden, 1987). Эти результаты показывают, что значительное одностороннее зрительное игнорирование в левой половине пространства разви-

407

вается в случаях с поражениями правого полушария, в то время как расстройство в правой половине пространства обычно бывает легким у больных — правшей с поражениями левого полушария мозга.

Теменные и затылочные поражения. Одностороннее игнорирование отмечалось в случаях с поражением теменной доли (Riddoch, 1935). Экаэн и соавт. наблюдали одностороннее игнорирование у больных с ограниченными кортикальными резекциями, когда в резекцию включались надкраевая и угловая извилины и задняя часть первой височной извилины (Hecaen et al., 1956). Также подчеркивалась роль повреждения затылочной доли (Hecaen, 1962). Таким образом, поражения задних отделов правого полушария, когда затронуты теменная и затылочная доли, представляются более частыми у больных с односторонним игнорированием.

Поражения лобной области. *Одностороннее зрительное игнорирование описывалось в некоторых случаях с поражениями лобных долей.* Silberpfennig (1941) назвал его псевдогемианопсия. В таких случаях был отмечен дефицит в начальных движениях глаза по направлению к стороне, противоположной поражению (Chain et al., 1972). Heilman, Valenstein (1972) предположили, что лобное расстройство в таких случаях более часто происходит по причине поражения правой лобной доли. Недавно Posner, Peterson (1990), Danziger et al. (1997) предположили, что задняя сеть внимания, которая включает в себя заднюю теменную долю, задействована в ориентировании к сенсорным стимулам, тогда как месторасположение и обнаружение информации обеспечивается передней сетью внимания, которая включает в себя переднюю поясную извилину. Роль окуломоторной лобной области можно также предположить на основе изучения животных, которые показали развитие одностороннего игнорирования у обезьян вследствие поражений, ограниченных окуломоторной областью (Latto, Cowey, 1971).

Подкорковые поражения. Одностороннее зрительное игнорирование наблюдалось в нескольких случаях подкорковых и таламических поражений. Хасслер демонстрировал развитие одностороннего невнимания у больных в течение стимуляции бледного шара в ходе стереотаксического хирургического вмешательства (Hassler, 1979). Уотсон и соавт. описывали синдром расстроенного внимания у больного с таламическим размягчением, обнаруженным КТ сканированием (Watson et al., 1981). Поражение затронуло часть подушки, заднее вентральное ядро, большую часть медиальной группы ядер и, возможно, переднюю часть подушки. Watson, Heilman (1979) сообщали о трех случаях таламического кровоизлияния с односторонним расстройством пространственного внимания, также Heir et al. (1977) отметили это у некоторых больных. Однако в этих случаях нельзя исключить роль широко распространенного отека мозга так же как в некоторых случаях кровоизлияний в чечевичное ядро, которые могут быть связаны со сдавливанием внутренней капсулы, вызывающим гемисенсорную потерю (Heir et al., 1977). Однако Damasio и другие в 1980 году смогли

подтвердить возможную роль подкорковых структур, представив двух больных с односторонним зрительным игнорированием, вызванным инфарктом в чечевичном и хвостатом ядрах.
408

7.1.3. Нарушения внимания при обнаружении сигнала из шума

Одностороннее игнорирование и синдром Балинта наблюдаются относительно редко у больных с мозговыми поражениями. Наиболее частыми проявлениями этих поражений являются нарушения при обнаружении стимулов из шума, которые логично рассматривать как лежащие в основе различных типов нарушений внимания. Основой такого обнаружения может быть способность различать месторасположение сигнала с помощью цвета, ориентации, простых признаков формы, различий в текстуре. Типичный пример — это затруднения в обнаружении рисунка предмета на фоне текстуры (см. главу 2, раздел «Зрительная предметная агнозия»). Обнаружение объекта является относительно простой частью этой задачи, так как сигналы — это рисунки предмета, а шум — это текстура, которые отличаются в их основных составных частях, текстонов в шуме и контуров предметов, составленных из точек. Поэтому обнаружение предмета среди шума может производиться с использованием отличий в простых чертах основных компонентов, таких как текстоны и точки, так же как и линии ориентации (рис. 7.1.2). Обнаружение сигнала в таких картинках, в основном, сохраняется у больных с зрительной предметной агнозией, но очень заметно нарушается у больных со зрительными галлюцинациями (см. главу 2, раздел «Зрительная предметная агнозия»).



Рис. 7.1.2. Контуры предметов на фоне шума, сформированного текстурой. Верхние картинки, плотность черных квадратиков - р = 0,25; нижние картинки - *р* = 0,45. Объяснения в тексте

409

Роль дифференциации одиночных черт в обнаружении сигнала из шума может объяснить возникновение нарушений в этом тесте у больных с затылочными поражениями, по сравнению с незначительным числом ошибок в группах больных с теменной, височной и лобной локализацией поражений. В то же время, несмотря на легкое обнаружение, распознавание предметов становится затруднительным в тесте, так как фон текстуры может закрывать некоторые существенные черты контура предмета (см. главу 2, раздел «Зрительная предметная агнозия»).

Мы наблюдали значительные нарушения при обнаружении сигнала из шума у больных с острым алкогольным делирием. В таких случаях функциональные нарушения, вероятно, затрагивают затылочно-теменную область, учитывая локализацию анатомических поражений при синдроме Балинта, характеризуемого нарушениями смещения фокуса внимания.

Обнаружение и восприятие сигнала из шума особенно затруднено, когда основные компоненты сигнала и шума схожи друг с другом. Некоторые тесты направлены на исследование, обнаружение и восприятие сигнала, который принадлежит к той же категории, как и фоновый шум, и его более трудно обнаружить. В корректурной пробе, популярной в классической нейропсихологии, целью обнаружения и восприятия являются буквы, которые нужно найти и перечеркнуть в массе других букв, представляющих собой фоновый шум или дистрактор.

Субъект может читать без затруднений буквы алфавита и знает заранее букву — цель обнаружения. Тест позволяет оценить способность смещать фокус внимания от одной буквы к другой и обнаруживать букву — цель среди фонового шума, составленного из других букв. Выполнению теста может, вероятно, помочь то, что

больной способен использовать некоторые простые черты формы, для того, чтобы различить основное месторасположение для дальнейшего распознавания буквы, то есть X нужно различить от других букв алфавита без необходимости узнавать эти буквы. Более сложный тип теста включает в себя цель, составленную из

0 3 3 4 9 8 2 2 2 6 3 7 7 9 1 7 9 6 6 0	3 4 1 7 7 2 7 4 6 2 3 9 2 5 1 6
6 4 4 7 3 6 2 3 0 5 9 2 4 7 9 2 1 9 2 7	6 9 4 5 4 1 0 6 1 9 7 6 2 8 9 9
2 2 7 5 5 1 2 3 4 3 2 2 0 2 9 9 5 3 1 4	7 3 1 8 0 4 0 4 2 1 9 5 9 8 8 9
8 5 4 0 6 5 3 4 2 3 9 1 7 2 8 4 2 4 6 1	6 0 2 6 8 1 2 7 9 0 8 0 3 9 0 3
3 2 1 4 8 7 2 7 6 1 8 8 3 8 9 6 3 5 5 1	7 8 0 9 5 0 6 1 8 8 0 5 1 9 6 9
5 0 5 8 1 5 7 5 0 1 9 4 7 0 3 1 0 2 6 6	2 5 3 4 5 4 9 2 0 6 9 1 1 7 6 0
7 3 8 3 1 3 1 8 5 0 5 5 4 3 9 6 2 8 2 0	6 6 3 1 8 6 1 4 3 7 7 0 0 1 5 9
6 0 8 3 7 7 2 2 7 3 4 9 2 9 4 7 6 0 9 6	0 9 6 6 4 1 0 6 9 4 1 6 5 9 2 3
4 5 9 0 2 6 4 0 9 6 4 5 6 9 4 9 5 6 5 2	2 5 7 0 6 2 3 9 5 5 9 9 1 7 4 3
9 1 9 5 0 6 4 2 4 9 6 6 8 8 2 8 8 2 3 1	7 8 0 8 7 0 7 6 0 2 1 7 5 9 1 5
0 5 4 7 7 4 3 8 8 0 4 5 6 1 2 7 1 4 2 8	7 4 1 9 3 8 4 9 7 9 3 1 8 6 0 6
7 1 0 4 8 9 6 7 5 2 6 9 5 5 1 5 2 7 3 2	2 9 4 2 1 5 5 1 4 5 8 5 4 9 7 6
6 3 3 8 3 5 2 4 4 7 8 2 3 7 4 3 2 9 4 7	5 7 4 8 5 2 9 1 8 6 7 4 4 4 1 9
6 5 4 4 5 0 6 4 6 3 6 5 1 4 6 7 3 2 1 8	6 5 1 0 2 2 5 1 6 2 7 7 9 3 0 0
8 7 3 5 8 7 5 1 0 1 3 3 8 7 5 4 7 9 0 3	8 4 5 7 6 7 9 7 2 1 3 5 7 4 1 3
0 1 6 9 6 1 0 8 3 7 3 2 9 9 7 6 9 6 8 7	3 3 1 0 5 1 4 9 3 5 8 9 6 6 1 0
2 4 1 8 8 4 3 7 9 3 9 1 2 2 0 2 6 8 3 4	4 1 8 4 2 0 9 0 6 5 0 7 6 3 4 3
8 0 6 4 5 4 7 0 7 2 8 8 1 5 5 8 5 8 1 1	7 8 0 4 9 3 1 1 1 9 8 5 4 8 1 1
6 4 0 1 7 3 2 0 6 5 3 2 2 1 1 8 6 8 9 4	4 7 3 7 1 4 5 9 6 3 0 0 0 5 8 2
9 0 2 3 5 4 3 9 5 9 6 9 2 4 0 4 3 0 3 8	0 5 6 0 9 2 6 6 2 6 2 3 4 1 1 3

Рис. 7.1.3. Тест вычеркивания цифр. Объяснения в тексте

410

комбинации букв, таких как АХ. Тест предоставляет возможность не только подсчитывать общее число ошибок, но также подсчитывать число ошибок или пропущенные буквы — цель на правой или левой стороне бумаги. Мы разработали «тест вычеркивания цифр», в котором используются цифры в качестве основного компонента. Этот тест выполняется более легко, так как субъекту нужно знать одну из десяти цифр вместо одной буквы из алфавита (32 буквы). Это делает тест удобным для оценивания больных с нарушениями познавательной способности. Он также полезен для тестирования неграмотных субъектов (рис. 7.1.3).

7.1.4. Нарушения объема и устойчивости внимания

Нарушение объема внимания, способности удерживать внимание на продолжительный период времени представляет собой одно из наиболее часто встречающихся нарушений познавательных способностей у больных с различными типами патологии мозга. Это часто наблюдается в ходе неспособности больного удерживать внимание на содержании дискуссии или тестировании больше, чем на несколько минут. Тест вычеркивания обычно используется для того чтобы оценить эту способность удерживать внимание для повторного обнаружения заданной буквы среди других букв. Способность обнаруживать и распознавать одну букву сохраняется, но повторное выполнение той же самой задачи может нарушаться.

Эти способности специально оцениваются с помощью Теста Продолжающегося Выполнения *{Continuous Performance Test* — CPT) (Rosvold et al., 1956). Субъект сталкивается с комбинацией различных букв, появляющихся в последовательном порядке на экране тахистоскопа или компьютера. Больному нужно нажать на клавишу, когда буква — цель появляется на экране. Используются различные целевые стимулы, включая комбинацию букв АХ, цифры, цвета, геометрические фигуры. Программа теста длится 14 минут, позволяя провести исследование объема и устойчивости внимания. Тест показал, что CPT обнаруживает нарушенное внимание у больных с повреждениями мозга, особенно у группы больных с такими расстройствами, как дефицит внимания и дефицит внимания с гиперактивностью с локализацией вероятного поражения в лобных долях (см. Spreen, Strauss, 1998). Некоторые исследования сканирования SPECT *{single proton emission tomography* — компьютеризованная томография эмиссии единичного протона) обнаружили, что CPT производил активацию в средних отделах лобных долей двусторонне (Rezai et al., 1993). Было бы важно сравнить результаты CPT у больных с различным расположением ограниченных кортикальных и подкорковых поражений.

7.1.5. Нарушения гибкости переключений в процессе внимания. Расстройства исполнительных функций

В таких тестах рутинное, часто автоматическое выполнение должно быть перевернуто, то есть счет месяцев, цифр или алфавит обычно делается автоматически и может не требовать использования механизмов внимания, но, если считать месяцы наоборот, с декабря... ноябрь... или цифры с 20... 19... до 1, вниманию приходится преодолевать хорошо выученный автоматический процесс обработки, перевора-

411

чивая счет наоборот, от конца к началу. Такие тесты часто используются в клинической практике в ходе обследования умственного состояния. Они также включают в себя ряд коротких тестов (BNCE, Tonkonogy, 1997). Эти тесты часто используются для оценивания управляющих функций (см. главу 2, раздел «Агнозия действий»).

Тест Струпа (Stroop, 1935) является одним из наиболее часто используемых тестов такого типа в нейропсихологических клинических исследованиях и практическом тестировании. В тесте Струпа вначале

требуется прочитать слово, которое соответствует цвету чернил, которыми оно напечатано, то есть слово зеленый напечатано зеленым цветом. Затем субъект должен преодолеть рутинное представление, чтобы прочитать название, отличающееся от напечатанного цвета. Например, такие слова, как красный, голубой, зеленый, голубой или пурпурный, напечатаны зеленым цветом и субъект вместо того, чтобы назвать зеленый цвет напечатанного слова, называет цвет, обозначенный словом, а не его фактическим цветом, например голубой вместо зеленого. Внимание должно переключаться и фиксироваться на процессе обработки цели в таких тестах, то есть на цвете печати, тем временем фоновый шум и чтение слова должно подавляться, сдерживаемое механизмами внимания.

Нарушенное выполнение в тесте Струпа было выявлено у больных с различными повреждениями мозга, включая травмы мозга, различные типы дегенеративной деменции, шизофрении, так же как и расстройства настроения (см. обзор Spreen, Strauss, 1998). Исследования с помощью нейровизуализации мозга обнаружили активацию средней линии в поясной извилине в ходе предъявления теста (обзор Posner, DiGirgolamo, 1998). Однако Janer и Pardo (1991) дали тест Струпа 34-летнему больному за неделю до и две недели после двухсторонней резекции передней части поясной извилины. После операции у больного не был выявлен значительный дефицит в выполнении теста Струпа. Конечно, необходимы дальнейшие исследования.

7.1.6. Выводы

Можно сделать следующие выводы об основных локализациях поражений у больных с нарушениями внимания (рис. 7.1.4).

1. Анатомические данные указывают на роль теменно-затылочных поражений главным образом в правом полушарии при нарушениях смещения и удерживании фокуса внимания при синдроме Балинта и правостороннего поражения теменной области при одностороннем зрительном игнорировании.
2. Локализация поражений при синдромах нарушения зрительного внимания часто сходна с локализацией поражения зрительной пространственной агнозии, захватывая затылочно-теменную область. Вероятно, что операции внимания являются независимыми, но расположенными близко к областям, вовлеченным в пространственные аспекты предмета и места действия, что облегчает процесс обработки информации, относящейся к функции внимания.
3. Механизмы внимания могут играть важную роль в процессе обработки необычной информации, помогая преодолевать автоматический, обычный тип об-

412

работки информации. Похоже, что в дополнение к затылочно-теменной области, в эти операции вовлечены дорсолатеральные отделы лобных долей и передние отделы поясной извилины. Поражения в этих областях могут привести к нарушению объема внимания и способности удерживать фокус внимания на длительный период времени.
4. Подобно рабочей памяти, механизмы внимания, вероятно, предоставляют операции поддержки, главным образом расположенные в дорсолатеральных областях, распространяющихся от затылочной через теменную к лобной доле.

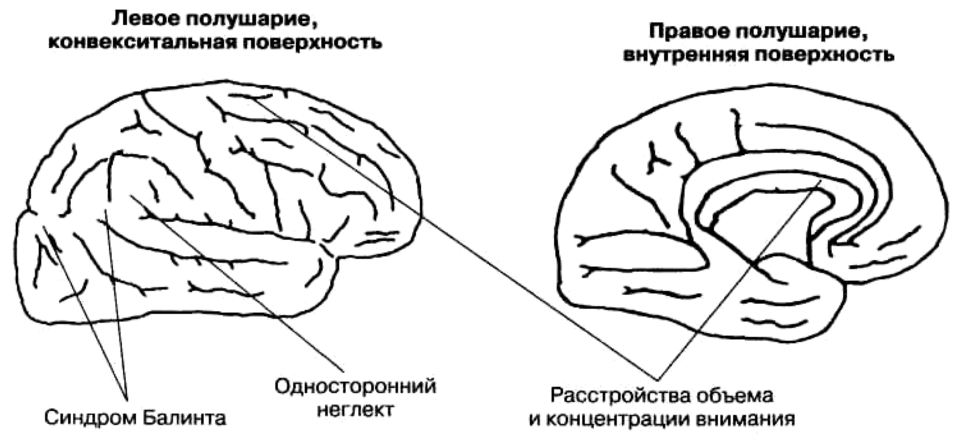


Рис. 7.1.4. Основные локализации поражения у больных с нарушениями внимания

Глава 8. Клинические аспекты нейропсихологического тестирования

8.1. Нейропсихологическое тестирование и нейровизуализация мозга

Может показаться, что успехи в нейровизуализации мозга *(brain imaging)* и электроэнцефалографии (ЭЭГ) в диагностической оценке патологий мозга уменьшают роль нейропсихологического тестирования, как диагностического показателя типа локализации и распространения повреждения мозга у больных с различными психическими и неврологическими заболеваниями. Эта оценка «позволила сместить фокус нейропсихологического тестирования оценки с диагноза повреждения мозга на большее понимание специфической взаимосвязи «мозг—поведение» и психосоциальных последствий повреждения мозга»

(Howieson, Lezack, 2002, с. 217). Однако соотношение между клиническими данными, результатами нейровизуализации мозга, ЭЭГ в этих случаях остается слабым, особенно у больных с первичными психическими заболеваниями, такими как шизофрения и биполярные расстройства. Абнормальные данные, полученные при нейровизуализации мозга, обычно минимальные и часто перекрываются с данными в нормальной контрольной группе или отсутствуют совсем у больных с шизофренией и биполярными расстройствами, несмотря на то что они признаны по большей части результатом болезней мозга. Слабое соотношение между степенью и типом нарушения познавательных способностей и данными нейровизуализации мозга также часто отмечалось у больных с неврологическими заболеваниями, такими как прогрессивная дегенеративная деменция по типу болезни Альцгеймера или Пика, сосудистая деменция, болезнь Хантингтона или травмы мозга. Именно по этим причинам становится важным возвращение к старым целям нейропсихологического тестирования, как способа получить диагностические показатели патологии мозга. Нейропсихологические диагностические данные могут использоваться наряду с клиническими данными, изображением мозга и данными ЭЭГ при оценке наличия, типа, локализации и распространения поражений, приводящих к клиническим синдромам нарушений познавательных способностей.
Принципы психометрических систем, которые использовались при нейропси-хологической диагностической оценке, систематизированы и описаны Howieson Lezack (2002). В этой оценке имеются две главные системы, психометрическая система с нормативными данными группы нормальных индивидуумов и психометрическая система, основанная на клинических нормативных данных.
414
8.2. Психометрическая система, основанная на нормативных данных нормального индивидуума
Эта система основана на стандартных статистических процедурах, которые рассматривают счет баллов в качестве постоянных переменных, формирующих кривую в форме колокола, типичную для нормального распределения результатов тестирования большой нормативной выборки индивидуумов, стратифицированных в соответствии с их демографическими характеристиками. Диапазон нормального среднего выполнения теста находится на середине кривой от -0,66 до +0,66 стандартного отклонения или 0,26 — 0,76%, в то время как баллы ниже среднего занимают левый конец кривой, что больше, чем двухстандартное отклонение от середины или 0,02%. Больные с легкой и более тяжелыми степенями нарушения познавательных способностей попадают на крайнюю часть левого конца кривой, в то время как 98% нормативного образца достигают лучших результатов.
Система основана, главным образом, на рассмотрении крайних данных диапазона, как отклонение вниз от выполнения теста нормальными контрольными группами. Большинство тестов, используемых в нейропсихологических исследованиях и практике, построены на этой психометрической системе. Их компиляция представлена в учебном пособии «Сборник нейропсихологических тестов» *(A compendium of neuropsychological tests* — Spreen, Strauss, 1998), который включает в себя обзор, состоящий из предназначения, источника, описания, управления, счета баллов, комментариев и нормативных данных для многочисленных нейропсихологических тестов, используемых в ходе клинического оценивания. Тесты могут помочь оценить такие признаки и симптомы, как общие интеллектуальные способности, ухудшение памяти, дезориентация во времени, зрительно-пространственные способности, абнормальные моторные явления, нарушения речи (Ho-wiesen, Lezack, 2002).
Шкала интеллекта для взрослых Векслера. Образцом успешного использования такого подхода является Шкала Векслера *(Wechskr Adult Intelligence Scale-Revised* — WAIS-R, 1981) со счетом баллов как постоянных переменных. Первоначальная шкала *(Wechsler-Bellevue Scale)* и ее последующие модификации, включая последнюю WAIS-R-IV, покрывают широкий диапазон и глубину процесса переработки информации в ее вербальных и невербальных частях, обеспечивая возможность как оценки уровня нарушения познавательных способностей больного, так и оценку различных аспектов когнитивного функционирования у больных с психическими и неврологическими расстройствами. Но этот тест затруднительно использовать для оценки клинических синдромов и патологии мозга, лежащих в основе абнормальных явлений функционирования интеллекта.
Следует подчеркнуть, что этот и сходные тесты не были разработаны специальным образом для оценки диагностических показателей, отражающих локализацию и тип поражения мозга. Например, нарушения памяти, выявленные при тестировании, основанном на нормативных данных нормального индивидуума, предоставляют информацию, помогающую оценить уровень выполнения теста нормальным индивидуумом, так же как и больным в отдельных задачах для оценки краткосрочной или долгосрочной памяти. Но оценка отдельных клинических
415
синдромов и патологий мозга, лежащих в основе абнормальных явлений в функционировании интеллекта, часто остаются за рамками тестов, основанных на нормативных данных, полученных у групп нормальных индивидуумов.
Тестирование исполнительных функций. Это еще один пример успешного использования психометрической системы, основанной на нормативных данных, собранных при тестировании нормальных

индивидуумов. Термин «исполнительные функции» *{executive function)* только относительно недавно добавился к ней-ропсихологической терминологии (Lezak, 1982). Он определяет когнитивные процессы высшего уровня, такие как планирование, гибкость познавательных способностей, рабочая память, которые могут нарушаться, в то время как функционирование обычных познавательных способностей остается относительно сохраненным (Kolb, Wishaw, 1995; обзор Spreen, Strauss, 1998).

При оценке нарушений исполнительных функций используются серии специальных тестов. Эти тесты обычно имеют целью проверку способности сортировать карточки, согласно правилам сортирования, отражающим некоторую категорию, и использующим обратную связь правильных и неправильных ответов, предоставляемых порядком теста. Основная категория может быть смещена к другой категории в ходе тестирования с предупреждением или без предупреждения, что помогает оценить познавательную гибкость. Самыми популярными и широко используемыми типами этих тестов являются *Wisconsin Card Sorting Test* (WCST) (Berg, 1948; Grant, Berg, 1948; Heaton et al., 1993) и *Category Test* (Healstad, 1947), включенные в ряд тестов батареи *Healstad-Reitan* (Reitan, Davidson, 1974).

Тест категорий *{Category test)* включает в себя несколько наборов признаков, основанных на различных принципах, таких как количество предметов, рядовая позиция непарных стимулов и др. Субъекту нужно распознать принцип, лежащий в основе набора, используя обратную связь, отмечающую правильные и неправильные ответы.

Тест сортирования карточек (*WCST)* использует набор из 64 карточек с ответами, которые должны совпадать с четырьмя категориями — стимулами, отличающимися геометрическими формами (треугольники, звезды, кресты, окружности), цветами (красный, зеленый, желтый, голубой) и количеством предметов на карточке (один, два, три, четыре). Обратная связь, данная субъекту, состоит из слов «правильный», «неправильный». Требуемый принцип сортировки смещается после каждых 10 последовательных правильных ответов от цвета к форме, потом к количеству и потом обратно к цвету.

Нарушения исполнительных функций также оцениваются при использовании тестов, требующих преодоления хорошо выученного, более или менее автоматического выполнения.

Например, в популярном Тесте Струпа (Stroop, 1935) требуется, чтобы субъект прочитал названия цветов, игнорируя настоящий цвет напечатанного слова, который никогда не соответствует названию цвета. Задание другого популярного теста, The Trail Making Test (TMT) (Partington, Leiter, 1949), требует в своей части А соединения карандашной линией 25 цифр, согласно их автоматической последовательности от 1 до 25. В части В прогрессивная последовательность от 1 до 25 цифр меняется на 13 цифр и 12 букв, которые нужно соединить карандашной линией

416

в перемежающемся цифровом и алфавитном порядке, как, например, 1-А, 2-Б, 3-В... Подсчет баллов основан на скорости выполнения теста. Тест ТМТ основан на способности планировать и выполнять построение последовательности, которая требует переключения туда и обратно, от одной к другой автоматической последовательности.

Описанные тесты категорий действительно имеют своей целью проверку способности распознавать основную категорию, такую как цвет, размер, количество предметов и т. д. в серии предметов или слов и переключаться от одной основной категории на другую в ходе теста. Различные тесты категорий могут рассматриваться в качестве оценки способности выбирать простые признаки (свойства), которые могут использоваться при распознавании. Эти признаки обычно используются в распознавании хорошо знакомых предметов в ходе процесса обработки обычной информации. Тесты категорий требуют перемещения фокуса на необычное, непривычное использование этих свойств, как общих признаков отдельного набора предметов, искусственно определенных процедурой теста.

Нарушения в выполнении теста категорий могут рассматриваться как тип визуальных гностических нарушений с ухудшением на уровне новой категории и выборе признаков в процессе обработки необычной информации.

Было бы интересно сравнить эти нарушения с другими, которые возникают в случае имитации операции выбора признаков в процессе обучения при распознавании новых предметов, и с необычными гностическими нарушениями, возникающими при восприятии частично затемненных, не полностью видимых обьектов и обучении распознаванию новых обьектов больными с затруднениями выполнения тестов категорий.

Такой процесс обработки неполной или новой информации требует участия различных операций в визуальном распознавании в модуле для процесса обработки необычной информации, включая рабочую память, создание гипотезы, когнитивную гибкость и планирование. Это основано на использовании операций, осуществляемых в некоторых областях передних и задних отделов коры, т. е. выбор общих признаков, таких как цвет, количество предметов, их форма, которые могут обрабатываться в височно-теменных областях, в их временном хранилище в височной области. Структуры лобной области могут предоставлять сравнение с обратной связью и распознаванием как категории, так и переключения на другую категорию.

Повреждение одной из этих областей может привести в результате к нарушениям выполнения тестов категории, так что низкие баллы могут вызываться не только поражениями в префронтальной области мозга,

но могут также происходить в результате повреждения других областей мозга, уменьшая ценность локализации таких тестов. Например, было выявлено, что показатели WCST не могут различить неврологических больных с повреждением лобного полюса от больных с нелобными поражениями (Anderson et al., 1991; Akselrod et al., 1996). Также сообщалось о подобных результатах использования исполнительных тестов, имеющих целью оценку способностей к переключению с автоматического процесса обработки информации, таких как *Тест Струпа* и *Trail Making Test* (TMT). Например, было обнаружено, что TMT чувствителен к наличию повреждения мозга
417
у больных с закрытыми травмами головы (desRossiers, Kavanagh, 1987); с положительным ВИЧ (Grane et al, 1987; Di Sclafini et al, 1997), но никаких значительных отличий не было замечено между группами больных с различными локализациями поражений мозга (Spreen, Strauss, 1998).

Также наблюдается значительное перекрывание между баллами исполнительных тестов у нормальных индивидуумов на относительно низких концах кривой нормативных данных и у больных с легкими нарушениями познавательных способностей. В результате, исполнительные тесты могут показывать сходные баллы между больными с легкими нарушениями познавательных способностей и некоторыми нормальными индивидуумами. В то же время, такие тесты не'могут быть поняты и выполнены больными с умеренными и, особенно, тяжелыми снижениями познавательных способностей.

Дальнейшее развитие исполнительных тестов для клинического использования требует их настройки таким образом, чтобы они могли производить низкие баллы у больных с легкими нарушениями познавательных способностей, в то время как у нормальных индивидуумов баллы оставались бы в рамках нормы. Тесты должны быть более ясно очерчены по отношению к отдельным модулям процесса обработки информации мозгом и к клиническим проявлениям плохо функционирующих модулей, что проявляется в таких клинических синдромах, как агнозия, апраксия, афазия или амнезия. Этот подход может быть облегчен с помощью использования клинической психометрической нейропсихологической системы, описанной в следующем разделе.

8.3. Психометрическая нейропсихологическая система, основанная на клинических нормативных данных

Эта система, кажется, особенно походит к задачам оценки локализации, распространения и типу поражений мозга у больных с нарушениями познавательных способностей. В ней роль нормальных контрольных данных в большой степени снижена до минимума, так как обращается особое внимание на отбор тестов, которые легко выполнять нормальной контрольной группе, но, при их выполнении выявляются нарушения, специфические для отдельных клинических синдромов. Нормальные индивидуумы обычно выполняли эти виды тестов без затруднений, так что нарушения, выявленные при тестировании, указывают на специфические клинические признаки и соответствующие поражения мозга, связанные с плохим функционированием отдельных систем или их компонентов, включая такие признаки, как антероградная и ретроградная амнезия, аномия, агнозия предметов, места действия и действия, конструктивная апраксия, моторная апраксия и т. д. Нормативные данные обычно собираются с помощью результатов нейропсихоло-гических тестов для оценки этих нарушений у отдельных групп больных, например, у больных с транскортикальной, кортикальной, проводниковой афазией или у групп больных с лобными, височными, теменными и затылочными поражениями. Эти типы нейропсихологических тестов, основанные на качественном анали-
418
зе данных, были очень популярными до продвижения психометрического подхода с его основанием на нормативных данных, собранных при тестировании больших групп нормальных индивидуумов. Другая психометрическая система пытается приспособить эти старые качественные нейропсихологические тесты и разрабатывать новые тесты для принятия диагностических решений, основанных на количественных, статистических данных. Этот тип тестов обычно направлен на оценку клинических синдромов, происходящих из-за различных типов патологии мозга.

Все это разделяет диагностический процесс *на два главных этапа.*

На первом этапе диагностический процесс направлен на распознавание отдельного клинического образца нарушений, например, разные типы афазии, агнозии, апраксии или амнезии.

На втором этапе результаты тестирования могут использоваться для оценки типа, локализации и распространения соответствующих поражений, так же как и показания функционального состояния больного.

Разделение принятия диагностических решений на два этапа похоже на восприятие предметов, основанное на разложении его на части и структурном описании предмета (см. главу 2, раздел «Зрительная предметная агнозия»). Этот метод определен как *разложение предмета на «первичные» части и описание предмета как сочетание частей* (Ulman, 1996). Вместо того чтобы обрабатывать общие свойства на уровне целого предмета, *метод разложения на части* предполагает, *что каждый предмет может быть описан как сочетание меньшего числа частей или элементов, то есть клинические синдромы в нашем случае.*

На следующей стадии эти первичные элементы могут быть сгруппированы разными способами, для того чтобы описать различные предметы как сочетание частей. Например, лицо можно разложить на части как

содержащее нос, глаза, уши, щеки, рот или различные клинические синдромы в нашей задаче. После распознавания частей могут быть распознаны как сочетание этих «первичных» частей, например целое лицо или различные типы деменции. В случае с деменцией можно также использовать распознавание «первичных» частей или клинических синдромов, чтобы указать на вероятную локализацию, распространение и тип поражения, являющегося причиной развития отдельных клинических синдромов, которые в различных сочетаниях определяют различные типы деменции. Роль такого подхода является особенно важной, так как данных нейровизуализации мозга, ЭЭГ, так же как и других клинических данных, может быть недостаточно для правильной оценки соответствующей патологии мозга, например шизофрении, биполярных расстройств или дегенеративной деменции.

8.4. Клиническое нейропсихологическое тестирование

Популярные примеры клинической психометрической системы, используемой в нейропсихологическом тестировании клинических синдромов, включают в себя *тесты простых признаков* и *батареи тестов.*

419

8.4.1. Тесты простых признаков

Некоторые тесты имеют своей целью оценку простых признаков отдельных клинических синдромов, таких как *зрительная предметная агнозия:*

- Embedded Figure Test (Spreen, Benton, 1969);
- Hooper Visual Organization Test (Hooper, 1968);
- Test of Visual Perceptual Skills (Gardner, 1982);
- Facial Recognition Test (Benton, Van Allen, 1968). Или *афазия:*

. Token Test (DeRenzi, Vignolo, 1962; Boiler, Vignolo, 1966);
- Boston Naming Test (Kaplan et al., 1978).

Token Test и *Facial Recognition Test* могут считаться примерами таких тестов простых признаков.

Token Test (Тест жетонов) направлен на систематическую оценку вербального понимания, которое может нарушаться при различных клинических синдромах, включая синдромы афазии, нарушения речи при деменции, шизофрении.

Субъекту предоставляют двадцать пластиковых жетонов пяти цветов, двух размеров и двух форм. В первой части теста проверяется понимание команд из одного, двух и трех слов. Субъекта просят указать на одиночный предмет по команде из одного слова (семь команд), затем по команде из двух слов (пять команд), по команде из трех слов (четыре команды). В следующих двух субтестах, состоящих каждый из четырех команд, субъекту нужно взять два жетона, что может выражаться в командах из двух слов, таких как: «возьмите красный круг и зеленый квадрат», или в командах из трех слов, таких как: «возьмите большой белый круг и маленький зеленый квадрат». Вторая часть теста направлена на оценку переданной вербально ориентации субъекта в пространстве (пятнадцать команд). Задания могут включать, главным образом, слова «на, в», «за», «перед», «рядом», «между», указывающие на относительные позиции двух жетонов в пространстве, например «поставьте белый квадрат за желтый круг».

Тест жетонов не предоставляет информацию, достаточную для оценки клинических синдромов, таких как афазия, но помогает уточнить количественно наличие и степень таких признаков, как отчуждение значения слова (от предмета) или нарушения в понимании логико-грамматических структур. Конечно, основные принципы теста жетонов использовались во многих сериях нейропсихологиче-ских качественных тестов (см. Лурия, 1962; Тонконогий, 1973).

Facial Recognition Test (Тест узнавания лица). Тест требует, чтобы субъект расположил одиночную фотографию лица в анфас на экране из шести фотографий лица в четверть, три фотографии того же самого лица и три фотографии других лиц на экране с различными условиями освещения. Тест считается одним из стандартных тестов для оценки восприятия лица, с которым производят серии исследований, для того чтобы сравнить выполнение теста с локализацией поражений мозга. Но он не направлен на изучение прозопагнозии, определенной клинически как агнозия знакомых лиц. Тест действительно отражает способность вое-

420

принимать неполные предметы и требует сравнения с тестированием восприятия предметов, иных, чем лица.

8.4.2. Тестирование клинических синдромов

Некоторые из фиксированных рядов тестов разработаны для прямого тестирования клинических синдромов. Эти серии тестов могут потребовать 4-8 часов тестирования. С недавних пор стали очень популярны короткие тесты, так как они требуют 20-30 минут на управление, делая их использование намного легче для оценки психических и неврологических больных, которые часто не могут выдерживать необходимый уровень мотивации, внимания в ходе долгого тестирования. Это также имеет преимущества для использования нейропсихологического тестирования в каждодневной клинической практике, очень ограниченной по времени, которое специалисты могут провести с больными. Разумеется, может использоваться более долгое тестирование для более детальной оценки некоторых нарушений, выявленных короткими тестами.

8.4.2.1. Расширенные серии тестов

Стандартные фиксированные серии, которым оказывают предпочтение многие нейропсихологи для

клинических нейропсихологических обследований, включают *Luria-Nebraska Neuropsychological Battery* (Нейропсихологическая батарея Лу-рия-Небраска) и *Halstead-Reitan Test Batteries* (Батарея тестов Халстед-Рейтан), 1974.

The Luria-Nebraska Neuropsychological Battery (LNNB) (Golden et al., 1981; Freeland, Puente, 1984; McKinzey et al., 1998; Puente, 1998; Puente, 2000) представляют собой попытку количественного анализа серий тестов, описанных Лурия и систематизированных Cristensen. Количественная оценка основана на нормативных данных, полученных при тестировании нормальных индивидуумов. LNNB отражает подход Лурия к нейропсихологической оценке локальной патологии мозга, основанной на описании клинических синдромов, таких как, например, акустическая агнозия и сенсорная афазия, которые Лурия рассматривал как нарушения высших кортикальных функций, как, например, расстройства фонематического анализа при поражении кортикального ядра слухового анализатора. Такой подход способствует большему пониманию механизмов, стоящих за развитием отдельных клинических синдромов, но в некотором смысле отходит от важных деталей клинических синдромов сенсорной афазии, которые нельзя объяснить повреждениями фонематического анализа, как, например, нарушения экспрессивной речи при сенсорной афазии. Пользу от LNNB для клинической нейропсихологической практики можно извлечь с помощью приспосабливания ее к оценке отдельных клинико-анатомических синдромов, основанных на нормативных данных, собранных при тестировании больных с этими синдромами.

Halstead-Reitan Test Batteries предложенная в 1974 году, также использует нормативные данные, основанные на тестировании нормальных индивидуумов, и направлена главным образом на разделение нормальных индивидуумов и больных с повреждениями мозга. Список тестов, включенных в эту батарею, не подчеркивает взаимосвязи с тестированием отдельных клинических синдромов, например

421

в инструкции к тесту Halstead-Reitan отмечается, что эта батарея тестов «включает в себя тесты, имеющие целью измерить элементы памяти, абстрактного мышления, речи, сенсорно-моторной целостности, восприятия и моторных способностей». Такой подход основан на старой ассоциативной психологии, которая рассматривала процесс переработки информации мозгом как набор относительно независимых функций. В то время как клинико-анатомический подход на самом деле подчеркивает понимание того, что мозг — это структура, созданная достигать некоторых функциональных целей, таких, как восприятие, действие, коммуникация, с помощью специальных модулей и систем, которые могут быть повреждены в патологическом процессе, приводящем к развитию специфических клинико-анатомических синдромов.

Boston Diagnostic Aphasia Examination (Бостонское диагностическое обследование афазии) (Goodglass, Kaplan, 1983). Некоторые стандартные клинические тесты более тесно связаны с клиническими синдромами патологии мозга. *The Boston Diagnostic Aphasia Examination* (BDAE) является одним из таких примеров. Тест включает в себя оценку важных клинических признаков синдромов афазии, таких как экспрессивная речь, понимание с помощью слуха, чтение и письменная речь. Оценка экспрессивной речи включает, например, вербальную беглость, автоматическую последовательность, повторение слов, фраз и предложений, различные типы названий. Понимание на слух оценивается с помощью субтестов различения слова, идентификации частей тела и следованию командам. Это позволяет использовать результаты BDAE для диагноза отдельных клинических синдромов афазии, таких, как афазия Брока, афазия Вернике, транскортикальные афазии, и предположить с относительно высоким уровнем точности вероятную локализацию, распространение и тип возможного поражения мозга.

Большой объем нормативных данных был собран на основе 232 больных первично с развитием афазии при сосудистой мозговой патологии. Конечно, дальнейший сбор данных может быть полезен, если нормативные данные разбиваются на относительно небольшие группы с отдельным типом афазии или для оценивания нормативных баллов у больных с другими заболеваниями. BDAE также широко применяется в процессе реабилитации больных с афазией. Как и для других нейропсихологических тестов, было бы особо важно иметь короткий, но клинически нацеленный вариант, особенно, для того, чтобы довести тест ближе к потребностям каждодневной клинической реальности и практики. В общем, BDAE, вероятно, является единственным нейропсихологическим тестом, который подходит так близко к потребностям клинического исследования и практики.

8.4.2.2. Короткие тесты

Некоторые нейропсихологические тесты были разработаны для оценивания за относительно короткие сроки наличия и степени снижения общих познавательных способностей. Примером такого типа тестов являются:

. *Dementia Rating Scale* (DRS) (Mattis, 1976, 1988);

- *Mini-Mental State Examination* (MMSE) (Folstein et al, 1975);
- *Brief Neuropsychological Cognitive Examination* (BNCE) (Tonkonogy, 1997).

422

Эти тесты позволяют рассматривать снижение познавательных способностей как клинический синдром, основанный на сочетании специфических нарушений познавательных способностей.

8.4.2.2.1. Тесты DRS и MMSE Dementia Rating Scale (Шкала измерения деменции).

Сочетание тестируемых нарушений познавательных способностей включает нарушения внимания, инициации, конструктивных способностей, концептуализации и краткосрочной памяти. Тест на самом деле включает набор легких заданий, таких как обьем и устойчивость внимания, альтернативные движения для оценки инициации и персевераций, копирование простого рисунка для оценки конструктивных способностей. Эти задания являются особенно чувствительными для оценки тяжелой деменции.

Mini-Mental State Examination (Мини-исследование умственного состояния, или тест Мини-Ментал). Этот тест включает в себя задания, отражающие традиционные клинические синдромы афазии, агнозии, апраксии и амнезии в качестве показателей наличия и степени тяжести снижения общих познавательных способностей. Это может объяснить популярность теста для оценки умственного состояния при психиатрических и неврологических клинических исследованиях и в практике, так как тест помогает раскрыть признаки клинических синдромов, хорошо известных психиатрам и неврологам.

Например, 10 пунктов для общего балла из 30 включают в себя признаки *агнозии пространства и времени,* которые оцениваются с помощью вопросов, касающихся вербально опосредованной ориентации во времени и пространстве. Дополнительные 8 заданий состоят из пунктов, отражающих нарушения речи, наблюдаемых обычно при *афазии.* Эти языковые задания включают в себя называние (2 пункта), повторение (1 пункт), понимание чтения (1 пункт), написание предложения (1 пункт) и понимание на слух (3 пункта). Последний пункт является модификацией хорошо известного теста Мари «три листа бумаги», который сыграл значительную роль в первоначальном открытии Мари нарушений понимания в афазии Брока.

Тестирование конструктивной апраксии (1 пункт) производится с помощью рисунков, например больного просят нарисовать два пересекающихся пятиугольника. Задание «краткосрочная память» (3 пункта) требует повторения трех слов. Если субъект способен повторить эти три слова после паузы, заполненной тестированием *внимания и счета,* добавляются еще три балла к общему счету полученных балов. В следующем задании субъекта просят посчитать 7 серий, начиная со 100 и считая назад по 7, чтобы достичь общего числа из 5 вычитаний (5 баллов). В случае неспособности или провала, субъекта просят произнести в обратном порядке буквы, входящие в слово «WORLD» (5 баллов).

В общем, от 60 до 76% общей суммы баллов из 30 теста MMSE обеспечиваются с помощью тестирования агнозии пространства и времени и нарушений речи (23 пункта). Краткосрочная память покрывает 3 пункта, или 10% общей суммы баллов. Так что низкий общий балл MMSE часто отражает наличие клинического синдрома значительных афазияподобных нарушений речи, вербально опосредованной агнозии времени и пространства и, в меньшей степени, нарушений кратко-

423

срочной памяти. Эти данные могут использоваться при оценке вероятной локализации и распространения соответствующих поражений мозга, например в главных кортикальных областях при дегенеративной деменции.

Задания MMSE отражают, главным образом, нарушения процесса переработки обычной информации в восприятии «пространства—времени», речи, памяти и конструктивного праксиса, давая количественную оценку основных когнитивных признаков деменции, особенно на средних и выраженных стадиях. Однако признаки легкого снижения познавательных способностей остаются за рамками теста, так как он не оценивает специально нарушения процесса переработки необычной информации, включающей речь, распознавания предмета и действия или планирования, основанного на распознавании непривычных и новых последовательностей.

8.4.2.2.2 Тест BNCE

Brief Neuropsychological Cognitive Examination (BNCE) *(Краткое нейропсихологическое познавательное обследование (КНПО) — Тонконогий, 1997). Этот тест* представляет собой попытку использовать клинический синдромологический подход в нейропсихологическом тестировании нарушений познавательных способностей. BNCE состоит из двух частей.

Часть I включает в себя субтесты для клинических синдромов, связанных с нарушениями процесса переработки обычной информации.

Часть II состоит из субтестов или заданий, направленных на оценку клинических синдромов, выраженных в нарушениях процесса переработки необычной информации. Особое внимание уделяется тестированию восприятия и действия, касающихся динамических аспектов окружения и процесса обработки неполной, необычной информации.

BNCE включает в себя пять субтестов, которые облегчают сравнение между баллами части I и части II. Субтесты состоят из простых заданий и не представляют затруднений для нормальных индивидуумов различного возраста, пола, культурного и образовательного уровня. Это сводит к минимуму перекрывание результатов тестирования больных с данными нормальной контрольной группы, что особенно важно для оценки легких нарушений познавательных способностей.

Результаты тестирования BNCE представлены необработанными баллами, отражающими, главным образом, 1 — правильные, 0 — неправильные ответы по индивидуальным пунктам в каждом субтесте. Затем первичные баллы переводятся в уравненные баллы: 0 — выраженные нарушения, 1 — средние, 2 — легкие нарушения и 3

— нормальное выполнение. Уравненные баллы помогают сравнивать результаты различных субтестов и выстраивать профиль, для того чтобы облегчить сравнение между результатами различных субтестов. Это может быть полезным при оценивании наличия и степени тяжести отдельных типов нарушений, указывая на возможную локализацию и распространение соответствующих поражений мозга, так же как и на динамику нарушений познавательных способностей в ходе прогрессирующего развития заболевания и изменения состояния познавательных способностей.
424
Часть I BNCE. Часть I похожа на MMSE и включает в себя первично нарушения процесса обработки информации в клинических синдромах агнозии пространства — времени, афазии, амнезии и конструктивного праксиса.
А. Агнозия пространства—времени, субтест *«Ориентация».* Низкие баллы в части I, в субтесте «Ориентация» показывают наличие *агнозии пространства-времени.* Отдельные задания субтеста состоят из обследования обычного умственного состояния, используемого в клинической психиатрической и медицинской практике для оценки деменции и спутанности; они ограничиваются вербаль-но опосредованной информацией о текущем времени, окружающем пространстве, о возрасте больного и дате рождения. Зрительно-пространственная ориентация исключается из субтеста, для того чтобы ограничить границы функции, оцениваемой в субтесте. Ориентация во времени, пространстве и личная информация может сохраняться, в то время как долговременная и непосредственная память могут быть значительно нарушенными. Низкие баллы в субтесте ориентации являются признаками значительной вербально опосредованной агнозии времени-пространства. Она часто наблюдается у больных с деменцией и относительно распространенными поражениями мозга в лобно-подкорковой и мезенцефальной области, так же как и у больных с острой спутанностью различного происхождения. Теменные и теменно-затылочные поражения могут также проявляться в нарушениях ориентации в пространстве и времени, что обычно включает нарушения зрительно-пространственной ориентации.
В. Амнестический синдром. Долговременная память, субтест *«Память на президентов».* Чувствительность части I некоторым образом возрастает, по сравнению с MMSE, с помощью включения в часть I субтеста *«Память на президентов»,* что помогает оценить признаки *амнестического синдрома.* Ограничения этого субтеста заданиями, состоящими из перечисления в обратном порядке последних пяти Президентов США, помогает свести к минимуму влияние возраста, пола, этнической принадлежности и образования на результат. Эти задания отражают общее знание, которое обычно заучено, уверенно записано в памяти и легко восстанавливается нормальными индивидуумами. Расстройство памяти на президентов является признаком *амнестического синдрома,* который может произойти в результате гиппокампальных и мезенцефальных поражений, также как и в некоторых случаях в результате поражений лобной области.
С. D. Афазия, субтесты «Понимание» и «Называние». «Понимание» является вариантом теста Хэда «рука—ухо—глаз». Он использовался в качестве полезного инструмента в обследовании нарушения понимания при афазии (Лурия, 1966; Тонконогий, 1973). Задания ограничиваются обследованием отдельной, четко определенной функции пространственных взаимосвязей в языке с относительно минимальной зависимостью от вербальной памяти. Это позволяет упростить определение количественных результатов и сравнивать их с баллами других субтестов. Плохое выполнение этого субтеста указывает на наличие афазического типа нарушений с возможной локализацией поражения в областях вокруг сильвиевой щели в доминантном левом полушарии.
Субтест *«Называние»* также направлен на оценку признаков афазии. Задания субтеста ограничивается способностью субъекта называть четыре части тела, ко-
425
торые используются относительно нечасто в каждодневной жизни: *мочка уха, ресницы, ногти* и *брови.* Это делает субтест очень чувствительным к легким нарушениям в назывании, часто встречающимся у больных с общими нарушениями познавательных способностей. Как и в случае с низкими баллами субтеста «Понимание», расстройство называния или аномия, амнестическая афазия часто наблюдается у больных с различными типами афазии, являющихся результатом поражений вокруг сильвиевой щели в доминантном полушарии мозга. Кроме того, аномия и нарушения понимания недавно были отмечены в случаях с инсультами, вовлекающими подкорковые узлы и зрительные бугры доминантного полушария мозга. В большинстве этих случаев афазия была умеренной и проходящей.
Е. Конструктивная апраксия. Субтест «Конструктивный праксис» выявляет признаки *конструктивной апраксии.* Задания этого субтеста сводят к минимуму влияние вербального опосредования на его выполнение. Низкие баллы в этом субтесте указывают на то, что, возможно, затронута теменная доля, главным образом, в левом полушарии мозга.
Часть II теста BNCE. Главное преимущество теста BNCE — это включение части II, состоящей, главным образом, из заданий, направленных на тестирование процесса переработки необычной информации, особенно важной для обнаружения легкой степени нарушений познавательных способностей. Два субтеста направлены на оценку агнозии и апраксии последовательностей, которые играют важную роль в динамических аспектах

процесса переработки информации мозгом, что включает в себя восприятие действий и их планирование и выполнение.

F. Агнозия последовательностей, субтест *«Переключающийся набор».* Часть II включает в себя этот субтест, который фокусируется на способности восприятия и копирования простых последовательностей, не выученных ранее или на переключении с установленной схемы ответов. Это можно рассматривать как способ оценки *агнозии простых, но непривычных действий,* формально представленных последовательностями. Задания этого субтеста легко выполнить нормальному индивидууму, и нарушения в их выполнении указывают на наличие нарушений познавательных способностей для процесса переработки необычной информации.

В «Переключающимся наборе», например, задание «Повторяющиеся фигуры» включает в себя простую последовательность, построенную с помощью нескольких повторений набора, который состоит из треугольника и квадрата или двух треугольников и одного квадрата. Это задание первично оценивает *гнозис последовательностей* и также позволяет производить тестирование рабочей (операционной) памяти, когда субъекта просят копировать последовательность после того, как образец уберут из зрительного поля. В «Повторяющихся фигурах» восприятие последовательности основано на разложении ее на отдельные части, треугольники и квадраты, соединенные в «первичные» элементарные части, состоящие, например, из одного треугольника и одного квадрата или двух треугольников и одного квадрата; повторение этих элементарных частей реконструирует последовательность. Этот тест обычно легко выполнить нормальному индивидууму, но он выполняется с ошибками больными даже с легкими нарушениями познавательных способностей, например, на относительно ранних стадиях шизофрении или болезни Хангтингтона. Больной обычно может выполнить первую стадию

426

этого процесса, разложение последовательности на одиночные составные части, треугольники и квадраты, но у него не получается следующая стадия, которая состоит из сгруппирования треугольников и квадратов в «первоначальные» последовательности, то есть два треугольника и один квадрат, которые соединяются как последовательность посредством повторения.

Нарушение копирования последовательности фигур может наблюдаться у больных с патологией лобных долей. Поражения затылочной и теменной долей также наблюдались у больных с зрительной агнозией последовательностей, тогда как агнозия слуховых последовательностей описывается у больных с ограниченными поражениями в теменных и височных долях (см. раздел «Агнозия действий» в главе 2).

I. Апраксин простых последовательностей, субтест «Внимание». Специалист, проводящий тестирование, просит субъекта перечислить от конца до начала все месяцы года, не задумываясь, или показать один палец, когда исследователь показывает два пальца, и наоборот. Еще один трудный для выполнения пример такой перестановки наоборот — это «Тест слежения за цифровым рядом», в котором от субъекта требуется переключаться с автоматического перечисления цифр с 1,2,3, ... 12 до их обратного счета, такого как 1, 12, 2, 11, 3, 10 и т. д.

«Слежение» основано на построении новой последовательности посредством соединения по порядку, которое обеспечивается переключением назад — вперед от автоматического до обратного перечисления.

Так как в «Тесте слежения» правильная последовательность цифр должна соединяться линией, добавляя еще один компонент моторного праксиса к цели теста, *построение* последовательности действия может рассматриваться как важная часть праксиса. Конечно, для правильного выполнения этого теста требуется сохранение рабочей (оперативной) памяти.

Затруднения в выполнении обоих заданий, «Слежение за цифрами» и «Повторяющиеся фигуры», могут наблюдаться у одного и того же больного, но в некоторых случаях гнозис простых последовательностей в «Повторяющихся фигурах» может нарушаться, в то время как построение новых последовательностей, с преодолением их автоматической версии в «Слежении за цифрами», сохраняется. Это подчеркивает некоторые отличия в структуре тестов. Тест «Повторяющиеся фигуры» направлен на оценку агнозии последовательностей, в то время как тест «Слежение за цифрами», главным образом, имеет целью тестирование апраксии последовательностей. Агнозия последовательностей может отражать трудности в восприятии действий, а апраксия последовательностей создает нарушения планирования и выполнения действий. Агнозия и апраксия последовательностей может наблюдаться у больных с поражениями лобных и теменных долей.

G. Зрительная агнозия незавершенных предметов, субтест *«Неполные картинки».* Зрительная агнозия для предметов, представленных с *неполным набором информации,* тестируется в субтесте *«Неполные картинки».* Субтест оценивает процесс переработки неполной информации, который играет важную роль в функционировании мозга. Это может рассматриваться как тип исполнительной функции или процесс переработки необычной информации, например восприятие полностью видимого предмета может сохраняться, в то время как могут про-

427

являться нарушения в восприятии частично видимого предмета, представленного его «неполной картинкой». Задания субтеста «Неполные картинки» являются неполным рисунком четырех относительно общеизвестных

предметов. Когда субъект не способен узнать некоторые из этих неполных картинок, ему показывают полные картинки тех же предметов, которые сразу же узнаются больными, не страдающими тяжелой степенью зрительной предметной агнозии и нормальными индивидуумами, которые иногда жалуются на то, что они не могут узнать один из четырех неполных предметов. Предоставление полных картинок облегчает узнавание при выборе, который ограничивается набором четырех известных предметов. Затем те же неполные картинки четырех предметов предоставляются снова. У больных с зрительной агнозией необычных предметов затруднения при узнавании неполного рисунка обычно настойчиво сохраняются, несмотря на то, что когда изображение предметов показывают полностью на промежуточном этапе тестирования, узнавание облегчается. Успешное выполнение этого теста требует сохраненной способности реконструировать полный образ предмета, используя такие характеристики, как близость, симметрия и др. (см. подраздел «Зрительная предметная агнозия» главы 2). Эта способность может нарушаться у больных с зрительной агнозией необычных предметов, тогда как восприятие полного, незатемненного предмета сохраняется, так как это представление выполняется посредством заученного набора характеристик, не требующего реконструкции в ходе восприятия.
Поражения у больных с зрительной агнозией частично закрытых предметов, вероятно, первично затрагивают височные доли, особенно фузиформную и гип-покамповую извилины, так же как и лобные доли в некоторых случаях (см. главу «Зрительная предметная агнозия»).
J. Амнестический синдром, субтест *«Рабочая память».* Субтест долговременной памяти в части I имеет целью обследование хорошо известной *«Памяти на президентов»,* связанной с процессом переработки обычной информации. Субтест *«Рабочая память»* в части II представляет процесс переработки необычной информации, требующий удержать в памяти три слова и повторить их после задержки, во время которой проводится тестирование счета. На результаты этого субтеста могут влиять поражения в различных областях, включая гиппокампаль-ные и мезенцефальные структуры, так же как лобные доли и подкорковые структуры в некоторых случаях.
Н. Нарушения категоризации, субтест *«Подобия».* Восприятие предметов и действий, особенно во время процесса переработки необычной информации, может потребовать способности распределять предметы по категориям, согласно их функциональным качествам, такие как плоды, инструменты или как представители правоохранительных органов. Субтест *«Подобия»* оценивает эту способность; субъекта просят определить общие функциональные свойства предметов, например слив и вишен или молотка и отвертки или социальные характеристики человека, например судьи или полицейского. Патология лобных долей часто приводит к плохому выполнению этого субтеста.
428
8.5. Нейропсихологическое тестирование нарушения общих познавательных способностей
Важной целью нейропсихологического тестирования является оценка когнитивных нарушений, вызванных обширными кортикальными и подкорковыми поражениями у больных с различными заболеваниями типа деменции. Эта оценка представляет собой важную часть диагностической работы в клинических психиатрических и неврологических исследованиях и в ежедневной практике. Она предоставляет важную информацию для оценки наличия, степени тяжести и типа нарушений познавательных способностей, которую можно использовать для кли-нико-анатомической оценки больных, их функционального статуса и изменения познавательных способностей в ходе прогрессии болезни. Для того чтобы достичь этой цели, нейропсихологические тесты должны оценивать и сравнивать различные нейропсихологические синдромы, включающие в себя нарушения общих познавательных способностей, вызванных обширными поражениями мозга.
Конечно, структурное изображение мозга, сканирование мозга с помощью КТ и МРТ играет важную и часто первичную роль в анатомической части такой оценки, но оно обычно показывает большие анатомические изменения, упуская легкую или специфическую неструктурную патологию, которая может отражать специфические нейрохимические и электрофизиологические характеристики заболеваний, таких как первичные психические болезни, например шизофрения или биполярные расстройства. Изображения мозга могут также показывать более выраженные, грубые изменения, вызванные медленно прогрессирующей болезнью и, конечно, не способны отразить функциональный статус больного. Это может быть восполнено с помощью таких нейропсихологических тесов, как BNCE. Ряд тестов предоставляет возможность оценивать и сравнивать ряд клинических синдромов, включая различные типы агнозии, афазии, апраксии, амнезии, отражающих отдельную локализацию поражений внутри обширных поражений, типичных для заболеваний типа деменции.
Наличие и степень тяжести нарушений познавательных способностей. Тест BNCE помогает оценивать общие нарушения познавательных способностей, измеряя наличие и тяжесть различных клинических синдромов амнезии, апраксии, агнозии, афазии, развивающихся у больных с обширными кортикальными и подкорковыми поражениями. Общий балл, как сумма всех баллов с максимумом 30, используется для оценки *наличия и степени тяжести нарушений познавательных способностей.* Нормальные индивидуумы в обычно получают общий балл от 28 до 30. Легкие нарушения отмечаются, когда общий балл — от 22 до 27. Общий

балл от 10 до 21 указывает на умеренные нарушения. Тяжелые нарушения отмечаются баллом 9 и ниже. Общие баллы BNCE прямо отражают тяжесть кортикальных поражений и поражений белого вещества, выявленных сканированием мозга у больных с неврологически определенными заболеваниями, такими как различные типы дегенеративной деменции, травмы головы, сосудистой деменции. В то же время, баллы BNCE отражают лучше, чем сканирование мозга, степень тяжести и динамику патологии мозга у больных с такими первичными психическими расстройствами, как

429

шизофрения, так как такая патология часто существует на синаптическом уровне и не видна при визуальной оценке — сканировании мозга (Тонконогий, 1997).

Типичным является сравнение двух наших пациентов, больного Т. Г. с длинной историей шизофрении и больного Дж. Л. с последствиями тяжелой травмы головы после автокатастрофы. Баллы тестирования BNCE у обоих больных были на уровне умеренных нарушений познавательных способностей, общий балл 17 у больной Т. Г. и 16 у больного Дж. Л., в то время как сканирование мозга выявило легкую степень расширения желудочков мозга у больного с шизофренией и значительную потерю ткани в основе лобных долей с распространением" на височные доли у больного с травмой головы (рис. 8.5.1, см. также рис. 4.2.2 и подробное описание истории больного Дж. Л. в главе 4, раздел «Социальная апраксия»).

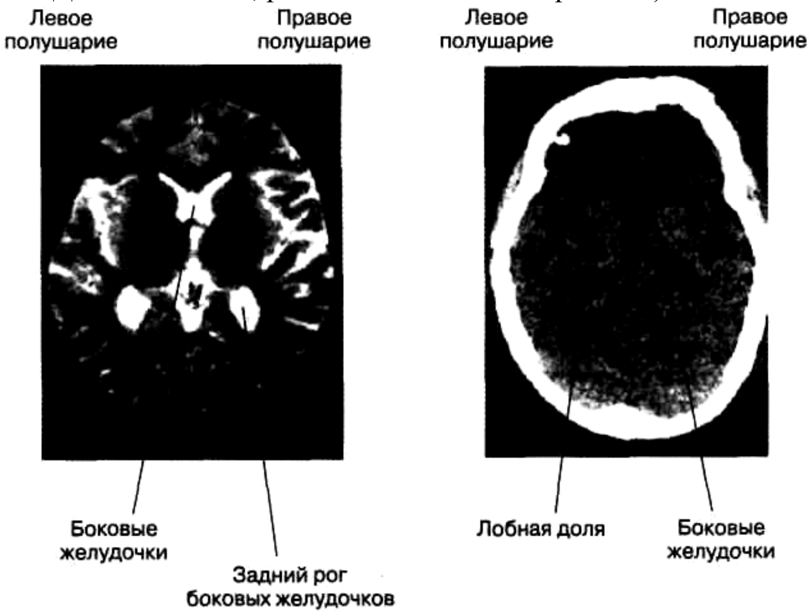


Рис. 8.5.1. Слева: двухмерное изображение ЯМР 46-летней больной Т. Г. с шизофренией показывает легкую степень расширения желудочков мозга. Ее общий балл BNCE был 17/30, что показывает умеренный уровень нарушения познавательных способностей. Справа: сканирование головы 28-летнего больного Дж. Л., который перенес тяжелую закрытую травму головы, показывает значительную потерю ткани в основе правых и левых лобных долей с распространением на левую теменную долю. Его общий балл BNCE был 16/30, примерно тот же, что у больной Т. Г., показывая умеренный уровень нарушения познавательных способностей

Изображения мозга (см. рис. 8.5.1) показывают, что умеренные нарушения познавательных способностей в обоих случаях вызываются значительной потерей ткани в лобно-теменной области у больного с историей тяжелой травмы головы, в то время как эти нарушения не могут быть объяснены легкой степенью расширения желудочков мозга у больной с шизофренией. Противоречия между умеренным нарушением познавательных способностей по данным BNCE и минимальными изменениями выявленными на ЯМР у больного шизофренией могут происходить

430

по причине наличия обширной патологии мозга, вероятно на синаптическом уровне, что вне достижений техники ЯМР.

Оценка легкой степени нарушений познавательных способностей. Тест BNCE, часть I, с максимальным баллом 15, и часть II, с максимальным баллом 15, позволяет оценить наличие легкой степени нарушения познавательных способностей, посредством сравнения результатов обработки обычной и необычной информации. Баллы части I отражают результаты обработки обычной информации, которые обычно в норме или слегка нарушены у больных с легкой степенью нарушений, достигая 13-15 баллов из максимума 15. Баллы части II оценивают результаты переработки новой и неполной информации, обычно более серьезно нарушенной на ранних стадиях развивающейся деменции, обычно 9-12 из максимальных 15, что на 3-5 пунктов ниже, чем баллы части I. Больной может ориентироваться во времени, он способен вспомнить последовательность последних президентов, демонстрирует понимание простых вербальных команд из субтестов части I; но он может испытывать значительные трудности в выполнении субтестов части II, основанной на результатах переработки больными необычной информации и выявляющих такие расстройства,

как агнозия и апраксия, агнозия неполных картинок предметов, нарушения в простой категоризации и вербальной рабочей памяти. Результаты сканирования мозга на этих ранних стадиях прогрессии деменции могут быть в пределах нормы или по крайней мере неясными.

Типичный пример — наш случай Дж. Х. с неясными данными ЯМР и с наличием нарушений по данным субтестов части II, такими как агнозия последовательностей, апраксия последовательностей и агнозия частично зашумленных предметов, в то время как снижение баллов в некоторых субтестах части I минимальны или нормальны в остальной части субтеста (рис. 8.5.2). Сканирование мозга ЯМР в этом случае показывает легкую степень атрофии мозга, которую трудно отличить от изменений, связанных с возрастом, тогда как результаты BNCE ясно указывают на наличие и тип нарушений познавательных способностей (см. рис. 8.5.2).

Роль теста BNCE в определении локализации поражений. Часть I BNCE, оценивающая нарушения процесса переработки обычной информации, может указывать на специфическую локализацию поражений мозга, лежащих в основе наблюдаемых нарушений. Например, низкий балл в субтесте «конструктивный праксис» может быть связан с тем, что затронута нижняя теменная область, тогда как баллы ниже 3 в субтестах понимания и называния обычно наблюдаются при локализации поражений в областях вокруг сильвиевой щели в левом полушарии мозга. В таких случаях необходима более подробная оценка синдромов афазии и апраксии. Типичный пример — наш случай З. З. с нарушениями речи, развившимися после инсульта в задней части первой височной извилины левого полушария. У больного проявлялись нарушения в субтестах понимания и называния. Клиническое и нейропсихологическое тестирование выявило в этом случае синдром, типичный для афазии Вернике, с беглой речью, характеризуемой многочисленными литеральными парафазиями и множественными ошибками в повторении слов, состоящими из двух и более слогов, так же как и отчуждение значения слов в специальных тестах. У больных с деменцией последние признаки могут отсутствовать, но низкие баллы в субтестах понимания и называния могут указывать на распространение поражений в области вокруг левой сильвиевой щели.

431

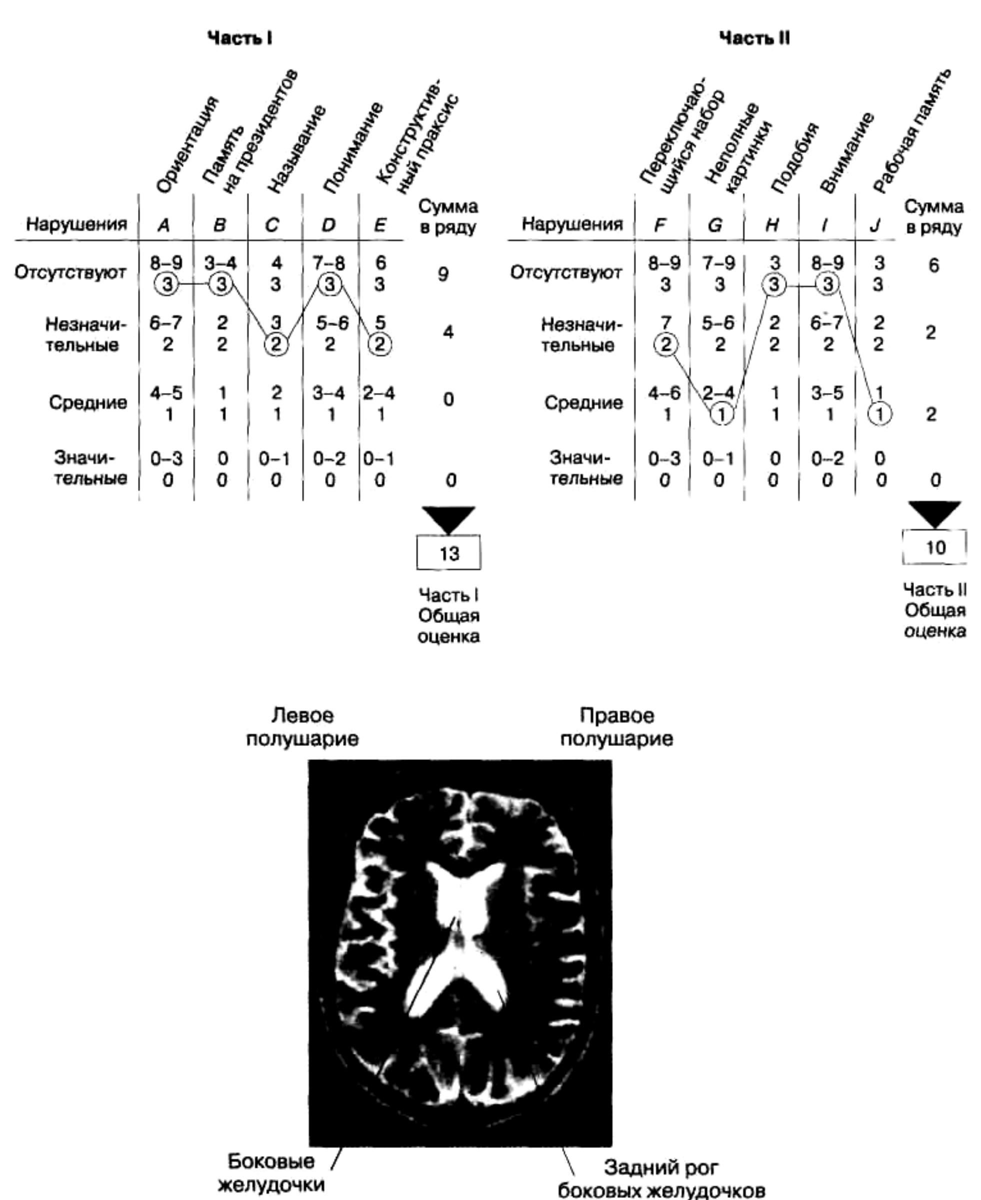


Рис. 8.5.2. Вверху. Профиль BNCE больного Дж. Х., 66-летнего мужчины с недавним развитием бреда

преследования и слуховыми галлюцинациями. Его общий балл был 23 на нижнем уровне легкого нарушения познавательных способностей. Это небольшое снижение общего балла в основном определялось низким баллом части II, отражающем нарушения процесса обработки необычной информации. Внизу. Т2 взвешенное ЯМР изображение показывает небольшое увеличение боковых желудочков и небольшую кортикальную атрофию; на основе этих данных ЯМР нельзя делать вывод о возрастных изменениях без использования результатов BNCE, показывающих легкую степень нарушения познавательных способностей. В сочетании с клиническими данными эти результаты BNCE позволяют поставить вероятный диагноз ранней стадии болезни Альцгеймера

432

Выявление локализации поражения, с использованием BNCE может быть более сложным в случаях с основными нарушениями процесса переработки необычной информации, обнаруженными в субтестах части II. Низкие баллы в этих субтестах могут выявляться при различной локализацией поражений, и решение по локализации должно приниматься с помощью дополнительной информации. Типичными являются наши случаи с низкими баллами в субтесте «неполные картинки». Можно предположить, что низкие баллы в этом субтесте могут, главным образом, зависеть от преобладания поражений в задней нижней височной области, а агнозия полностью видимых предметов может наблюдаться в случаях с затылочными поражениями. Но мы также наблюдали группы больных с низкими баллами в субтестах «Неполные картинки» и выявляли широкий спектр локализации поражений, в одном случае это была затылочная доля, лобные доли были поражены в некоторых других случаях и даже подкорковые структуры были вовлечены в других сериях случаев (рис. 8.5.3 Б).

Однако образец профиля BNCE был разным в случаях с различной локализацией поражений. У больного Л. с массивным поражением лобных и височных долей в основании обоих полушарий мозга профиль BNCE включал в себя чрезвычайно низкие баллы для процесса переработки обычной информации, отражаемого тестом части I, тогда как у больной с небольшим левым затылочным инфарктом (см. рис. 2.1.11) низкие баллы были зарегистрированы только в субтестах «Неполные картинки» и «Апраксин последовательностей». В то же время, у больной Дж. У. с низкими баллами в субтестах части II и высокими баллами в субтестах части I поражение располагалось в подкорковом белом веществе (рис. 8.5,3 А). Соотношение баллов части I и части II было обычно 2 к 3 в наших случаях с подкорковыми поражениями и только 1-1,2 в случаях с лобными поражениями.

У одной из наших больных, Дж. У., 66-летней женщины, без истории психических заболеваний и без криминальных проблем, развился бред величия, она прекратила оплачивать счета, была замечена бродящей вокруг своего дома и пыталась разбить автомобили соседей. Она поступила в больницу после инцидента, когда она направляла заряженное ружье на соседей. По прибытии в больницу больная была внимательной и старалась сотрудничать. Она высказывала бред величия, в том, что она представляла себя дочерью врача, закончившей медицинский колледж, и то, что ей принадлежит больница, куда она была помещена. У нее не было воспоминаний о недавних эпизодах насилия. Тест BNCE выявил нарушения познавательных способностей для процесса переработки необычной информации (рис. 8.5.3 А).

ЯМР мозга у этой больной подтвердило диагноз подкорковой сосудистой деменции (рис. 8.5.3 Б).

Представляется, что главную роль в развитии сосудистой деменции может играть локализация субкортикальной ишемической патологии, например в белом веществе лобных долей, полосатом теле или в соединениях внутри системы памяти. Также нейропатологические исследования болезни Бинсвангера, которая характеризуется развитием деменции, указывают на подкорковые ишемические изменения и лакуны в белом веществе лобных и теменных долей, перивентрику-лярном белом веществе, в то время как кора больших полушарий, в основном, сохраняется.

433

Часть I

Нарушения	A (Ориентация)	B (Память на президентов)	C (Называние)	D (Понимание)	E (Конструктивный праксис)	Сумма в ряду
Отсутствуют	6–9 (3)	3–4 (3)	4 (3)	7–8 (3)	6 (3)	15
Незначительные	6–7 2	2 2	3 2	5–6 2	5 2	0
Средние	4–5 1	1 1	2 1	3–4 1	2–4 1	0
Значительные	0–3 1	0 1	0–1 1	0–2 1	0–1 1	0

Часть I Общая оценка: 15

Часть II

Нарушения	F (Переключающийся набор)	G (Неполные картинки)	H (Подобия)	I (Внимание)	J (Рабочая память)	Сумма в ряду
Отсутствуют	8–9 3	7–9 3	3 3	8–9 3	3 3	0
Незначительные	6–7 2	5–6 (2)	3 (2)	6–7 2	2 2	4
Средние	4–6 (1)	2–4 1	1 1	3–5 1	1 (1)	2
Значительные	0–3 0	0–1 0	0 0	0–2 (0)	0 0	0

Часть II Общая оценка: 6

Рис. 8.5.3 А. Профиль BNCE больной Дж. У. с подкорковой сосудистой патологией. Баллы показали значительное противоречие между ее способностью выполнить без затруднений все субтесты части I и нарушениями в выполнении субтестов части II, особенно в субтесте «Переключающийся набор», «Внимание». Это указывает на агнозию и апраксию последовательностей, наличие проблем, связанных с восприятием, с социальными действиями и соответствующими правильными ответами на эти действия. Баллы «Рабочей памяти» также низкие, что показывает нарушения непосредственной памяти

Еще один пример преобладающего подкоркового поражения с очень низкими баллами в части II и высокими в части I теста BNCE — больной с болезнью Ген-тингтона и атрофией хвостатого тела, выявленной ЯМР (рис. 8.5.4 А).

В нашем случае болезни Гентингтона больной Дж. М., 50-летний выпускник Массачусетского Института Технологии (MIT), который организовал вместе со своим коллегой, тоже выпускником MIT, очень успешную компанию по программному обеспечению. Больной вынужден был подать в отставку, когда он стал не в состоянии продолжать выполнять свою работу в качестве менеджера и программиста. После периода безработицы он получил работу садовника в поместье и был способен выполнять свою работу удовлетворительно более года. Но у Дж. М. со временем развились затруднения, и, когда он пытался следовать инструкциям своего нанимателя, он разозлился и напал на своего нанимателя. Он был доставлен на психиатрическое обследование в отделение судебной медицины, так как его поведение казалось странным, противоречило его личной и профессиональной истории. Беседа с больным при приеме в больнице показала, что он внимателен и готов к сотрудничеству, и что он не может вспомнить свое агрессивное поведение. В сопровождающих записях его истории болезни не упоминалось о нарушениях познавательных способностей больного.

При приеме в больницу было обнаружено, что больной имеет некоторые признаки, указывающие на возможные нарушения познавательных способностей в процессе

434

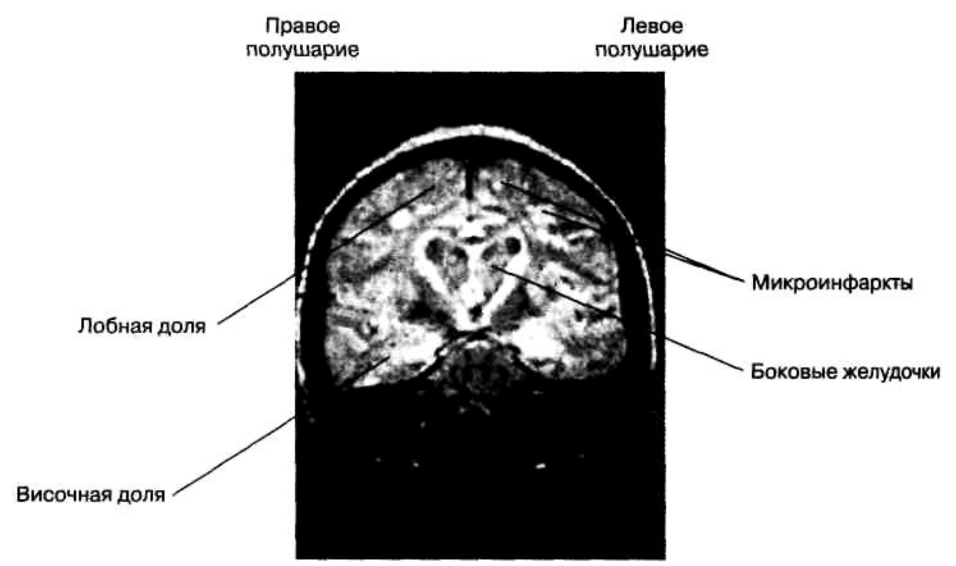


Рис. 8.5.3 Б. ЯМР мозга у больной Дж. У. Корональный срез через лобные и височные доли. ЯМР мозга обнаружил

множественные микроинфаркты в семиовальном центре, умеренную гиперинтенсивность в белом веществе и расширение желудочков и извилин. Этот тип поражения мозга и наличие диабета и гипертонии в ее истории болезни указывали, что ее деменция легкой степени была сосудистого происхождения. Нормальные баллы для процесса переработки обычной информации в этом случае указывают на возможное относительное сохранение коры головного мозга, в то время как ишемия развилась, главным образом, в подкорковом белом веществе

переработки обычной информации, что типично для легкой степени деменции. Он показал ненормальное поведение в вербальной ориентации во времени, так как он был не способен назвать точную дату. Была проявлена легкая степень аномии, как неспособность вспомнить относительно редко употребляемые слова, такие как «мочка уха». Память на президентов, понимание, конструктивный праксис почти полностью сохранялись, как это было показано соответствующими субтестами BNCE процесса переработки обычной информации. Но при тестировании процесса переработки необычной информации с использованием того же теста выявились значительные нарушения (рис. 8.5.4 А), которые, очевидно, не мешали способности больного жить независимо до его недавнего эпизода с нападением.

Неврологическое обследование Дж. М. во время приема в больницу выявило нечастые отрывистые хореические движения головы и туловища, позитивный хоботковый рефлекс и симптом Бабинского на правой стороне. Сканирование ЯМР выявило подкорковые изменения в виде атрофии хвостатого ядра (рис. 8.5.4 Б). Было обнаружено, что другой член семьи страдал болезнью Гентингтона, но мать больного не имела признаков этой болезни, и генетическое тестирование в семье Дж. М. не производилось в то время. Однако диагноз болезни Гентингтона у Дж. М. считался самым вероятным в списке возможных диагностических вариантов.

В этом случае снижение познавательных способностей началось с нарушений профессионального функционирования, которые могут рассматриваться как при-

435

знаки социальной агнозии и социальной апраксии, сопровождаемые развитием изменения личности и развитием нарушений в процессе переработки необычной информации в восприятии и рабочей памяти, подобными случаям подкорковой, так же как и кортикальной деменции.

Конечно, подобный профиль может иногда отмечаться у больных с кортикальными поражениями и легкими нарушениями познавательных способностей, но обычно отличия между баллами части I и части II менее заметны, например в случае с Дж. Н. (рис. 8.5.2), на ранних стадиях болезни Альцгеймера, балл части I был 13, а части II — 10, в то время как индивидуальные баллы были.на нормальном уровне 3 для 2 субтестов, «подобия» и «внимание».

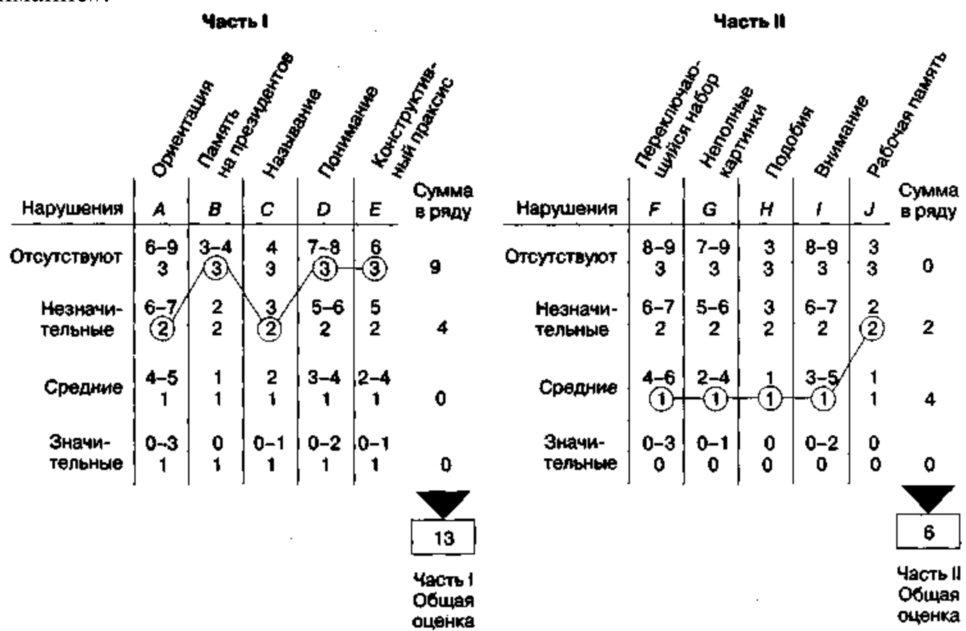


Рис. 8.5.4 А. Профиль BNCE больного Дж. М. с болезнью Гентингтона. Относительно сохраненный процесс переработки обычной информации (часть I), в то время как при тестировании процесса переработки необычной информации были отмечены низкие баллы (часть II). BNCE тестирование показало что больной Дж. М. был не способен узнать большинство неполных рисунков предметов (G), что указывает на наличие агнозии необычных предметов. Также была очевидной агнозия последовательностей. Больной не мог правильно копировать последовательность, состоящую из повторения незакрытого квадрата и двух треугольников. Первоначальный порядок для этих простых последовательностей был нарушен, даже для простой последовательности из одного незакрытого квадрата, за которым следовал один незакрытый треугольник (F, см. также рис. 2.7.4). Нарушения познавательных способностей у больного Дж. М. могли усилить расстройства гнозиса социальных действий, необходимых, чтобы продолжать успешное профессиональное функционирование. Затруднения в планировании проявлялись также в неспособности следить за меняющимися соединениями двенадцати цифр, несмотря на правильное понимание инструкции, демонстрируемое сохраненной способностью следить за соединением из шести цифр (I). Нарушение семантической памяти проявлялось как затруднения в объяснении подобий (H). В то же

время, рабочая память на слова была только легко нарушена (J). Никаких ясных признаков брадифрении, апатии не наблюдалось в то время

436

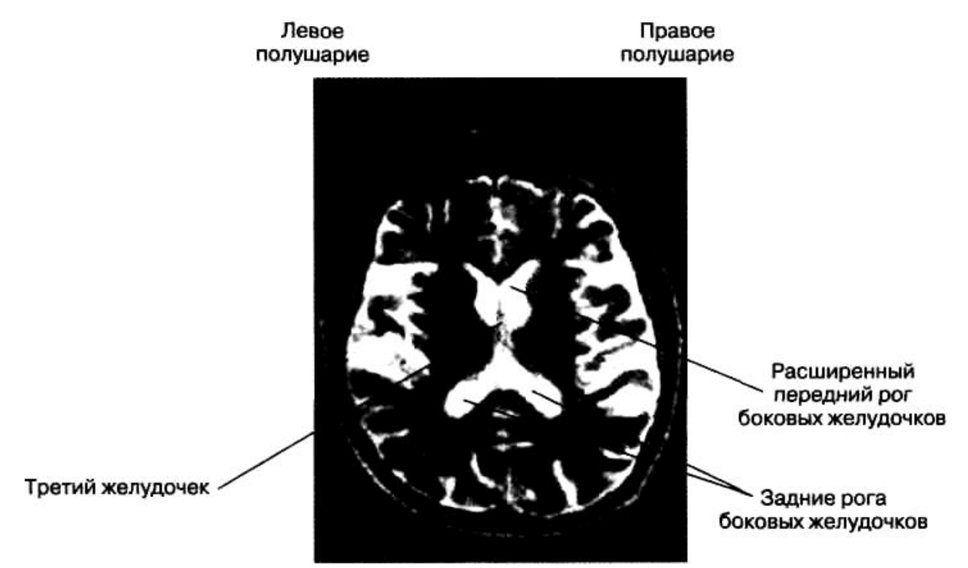


Рис. 8.5.4 Б. ЯМР мозга больного Дж. М. с болезнью Гентингтона показывает легкую степень атрофии хвостатого ядра с ex-vacuo увеличением передних рогов боковых желудочков. Также имеется умеренное увеличение задних рогов и третьего желудочка. Эта подкорковая патология согласуется с существенно низким баллом части II BNCE (6/15) и относительно нормальными баллами части I (13/15)

Роль подкорковой патологии в нарушениях процесса обработки необычной информации может подчеркиваться расстройствами рабочей памяти, которая играет важную роль в этом процессе (см. главу 6 «Расстройства памяти»), и считается одним из главных признаков «подкорковой деменции» (Albert et al., 1974).

Тест BNCE может также быть полезным при оценке типов деменции. Например, амнестический синдром типа Корсакова выражается в низких баллах при тестировании долгосрочной памяти («Память на президентов»), тогда как в других субтестах, оценивающих агнозию, апраксию и афазию, баллы нормальные. Балл также может быть нормальным в субтестах «Переключающийся набор» и «Рабочая память», которые требуют сохранения непосредственной памяти. Это указывает на сочетание симптомов, типичных для амнестического синдрома Корсакова, характеризуемого нарушениями долгосрочной памяти и сохранением непосредственной памяти на время около 5 минут и специфической локализацией поражения в маммилярных телах, зрительных буграх и в гиппокампе. Конечно, необходим дальнейший сбор нейропсихологических данных, данных изображения мозга, ЭЭГ и аутопсии для того, чтобы установить типичные профили сочетаний клинических синдромов деменции различного происхождения и их отношения к локализации и типам поражений в отдельных случаях. Сбор данных может также открыть путь к использованию диагностических алгоритмов для принятия решения по диагнозу, основанному на индивидуальных профилях у больных с де-менцией.

Тест BNCE при оценке прогрессии деменции. Изображение мозга в случаях прогрессии деменции может показывать только общую кортикальную и подкор-

437

ковую атрофию, не указывая на видимую динамику утраты ткани мозга и клинически соответствующие нарушения. Нейропсихологические тестирования, такие, как BNCE, могут регистрировать динамику развития деменции в тех случаях, когда никакого видимого ухудшения не отмечается по результатам сканирования мозга, ЯМР и КТ.

Прогресс деменции обычно проявляется в агнозии и апраксии последовательностей, что может подтолкнуть развитие социальной агнозии и апраксии. Регистрируется также снижение познавательных способностей, когда субтестами «Ориентация» и «Память на президентов», соответственно, выявляется развитие агнозии пространства—времени и амнестические нарушения долговременной памяти. Развитие дезориентации в пространстве—времени легко обнаружить во время регулярной клинической оценки, часто представляющей собой момент времени, когда наличие деменции полностью признано и подтверждено. Признаки афазии и конструктивной апраксии обычно не наблюдаются на этой стадии прогрессии деменции. Это указывает на возможное сохранение областей вокруг сильвиевой щели в левом полушарии в таких случаях.

В некоторых случаях признаки афазии, особенно аномии, появляются на относительно ранних стадиях, например, в самом начале болезни Альцгеймера. Но в большинстве случаев с прогрессивной дегенеративной деменции признаки афазии и конструктивной апраксии развиваются позже в ходе болезни. Это развитие отслеживается такими тестами, как BNCE, основанными на оценке отдельных клинических синдромов деменции, и указывает на вероятность того, что затронуты области вокруг сильвиевой щели в левом полушарии мозга.

Оценка функционального статуса. Общая сумма баллов теста BNCE обеспечивает высокую точность

индекса *функционального статуса* больных с нарушениями познавательных способностей. Больные с общей суммой баллов 28-30 обычно в состоянии жить самостоятельно у себя дома, тогда как больным с суммой 21 и ниже, что указывает на умеренные и тяжелые нарушения, обычно требуется проживание в местах, где им будет оказываться поддержка, такие как дома престарелых, больница, и др. Больные с легкими нарушениями, с 22-27 баллами, могут жить самостоятельно в 50% случаев.

8.6. Использование диагностических алгоритмов в нейропсихологическом тестировании клинических синдромов

Психометрические системы, основанные на нормативных данных, первично связаны с оценкой сотых долей баллов тестов внутри диапазона огромного количества населения нормальных индивидуумов. Низкий общий балл указывает на наличие и степень общего или отдельного нарушения познавательных способностей. Общая сумма баллов является суммами баллов всех субтестов, так что значение балла в отдельном субтесте отражает выполнение этого субтеста индивидуумом. Результаты всех субтестов обычно считаются равными для окончательного решения, как, например, для большинства психометрических тестов — это степень тя-
438
жести нарушений. Общая сумма баллов в нейропсихологическом тестировании клинических синдромов также основывается на равной значимости баллов субтестов для принятия диагностического решения.

Однако диагностическая оценка отдельных клинических синдромов и их типов требует использования значения отдельного признака, отражаемого субтестом не только по отношению к степени тяжести нарушения, но и принятия в расчет общего значения признака рассматриваемого клинического синдрома. Авторы тестов пытаются преодолеть эти ловушки, используя «подбаллы», такие как вербальный коэффициент и коэффициент выполнения в WAIS или в части I и части II теста BNCE для процессов переработки обычной и необычной информации, соответственно. Количество заданий может также отличаться для отдельных функций, что приводит к разнице их вклада в общую сумму баллов. Например, MMSE имеет десять заданий для агнозии пространства и времени восемь заданий для афазии и только три задания для расстройства памяти, что указывает на ведущие роли нарушений ориентации и речи в оценивании степени тяжести де-менции с помощью MMSE.

Использование диагностических алгоритмов может помочь свести к минимуму эти проблемы в нейропсихологическом тестировании клинических когнитивных синдромов. Эти алгоритмы основаны на оценке значения отдельного субтеста в диагнозе отдельного синдрома. Например, диагностические алгоритмы последовательного статистического анализа *(sequential statistical analysis* — SSA) были разработаны Wald в 1947 году в качестве применения теоремы Байеса к дифференциации двух классов. Диагностическое решение, принятое по методологии SSA, основывается на последовательном суммировании диагностического коэффициента или значения заданий, построенных по порядку возрастания их значения в дифференциации двух диагностических классов. Диагностический коэффициент рассчитывается как логарифм отношений между частотой отдельного субтеста и характеристикой в диагностических классах А и В, например двух классов (типов) деменции. Суммирование останавливается тогда, когда сумма превосходит некоторый предел, например +1 для класса А и -1 для класса В. Если сумма остается в промежутке, диагноз считается неточным. Можно предложить также использование некоторых дополнительных нейропсихологическое тестов, а также сканирование мозга или ЭЭГ. Результаты последнего тестирования можно также включить в алгоритм для дальнейшей обработки.

Мы использовали SSA в дифференциации передней и задней афазии, основанной на результатах нейропсихологического тестирования (Француз и др., 1964; Tonkonogy, Armstrong, 1988). Было сделано сравнение результатов, полученных опытными неврологами с помощью тестирования, и анатомических данных. Точность диагнозов SSA достигает 88,5%. Интересно, что использование линейного дискриминантного анализа (ЛДА) и нелинейного дискриминантного анализа (НЛДА) увеличивает точность до 93,8 и 96,3% соответственно. ЛДА и НЛДА отличаются от SSA использованием корреляции между одиночными заданиями в ходе принятия диагностического решения. Мы смогли достичь 94,6% точности с помощью SSA, когда некоторые высоко коррелируемые пары заданий соединялись в одиночные характеристики.
439
Анализ диагностических ошибок показал, что есть сходства между традиционным клиническим мышлением и диагностическими алгоритмами SSA. Несмотря на высокую диагностическую точность, ЛДА и НЛДА часто делают диагностические ошибки, рассматриваемые терапевтами и нейропсихологами как «глупые» и «странные». Неправильный диагноз, сделанный SSA, рассматривался как «понимаемый» и «разумный, приемлемый», что предполагает, что терапевты и нейро-психологи, использующие диагностическую процедуру, возможно, менее зависимы от соотношений между заданиями как в ДЛА и НДЛА, и более похожи на SSA.

Процесс принятия решения, используемый терапевтами, кажется более гибким и приспосабливаемым к специфическим клиническим проявлениям в индивидуальных случаях. Традиционный диагностический метод может также быть более эффективным, потому что правильная оценка часто достигается с помощью

небольшого количества признаков и симптомов, чья диагностическая ценность высока. SSA предлагает подобные преимущества, делая возможным завершение диагностической процедуры, во многих случаях совершая простые шаги, которые требуют оценки не более, чем 4-5 признаков с высокой диагностической ценностью. Это может также помочь в значительном сокращении длительности ней-ропсихологического тестов в ходе их разработки и последующего использования в диагностическом процессе. Например, в наших исследованиях диагностического решения при афазии мы смогли использовать SSA для того, чтобы уменьшить список заданий с изначального количества 40 до 15 конечных признаков, с правильным диагнозом передней и задней афазии, достигаемым первыми 4-5 признаками с высокими диагностическими коэффициентами в 80% случаев.
Диагностические алгоритмы, подобные SSA, могут также использоваться для того, чтобы улучшить использование многочисленных диагностических шкал, применяемых при оценке психических расстройств. Эти шкалы стали важной частью клинического исследования, особенно, в процессе оценки новых лекарственных препаратов. Однако их применение в каждодневной клинической практике очень ограничивается, вероятно, из-за неуверенности в результатах, которые часто искажаются тем, что приравниваются диагностически ценные задания к менее ценным, включенных в шкалу, например различные шкалы депрессии.
Диагностическая ценность таких шкал может значительно повышаться с помощью диагностических алгоритмов, таких как SSA, тем, что диагностические коэффициенты привязываются к заданиям, включенным в шкалу, и делают их более гибкими посредством процедуры последовательного суммирования, которое помогает сократить длину шкалы в отдельных случаях и улучшает организацию, формализацию и достоверность диагностического процесса.

8.7. Выводы. Перспективы развития

1. Тест BNCE и подобные тесты могут рассматриваться только как один шаг на пути развития фиксированных серий тестов для оценивания клинических синдромов нарушений познавательных способностей. Требуется дальнейшее разви-
440
тие тестирования нарушений *восприятия и действий, связанных с динамическими аспектами мира, особенно, мира социального.*
2. Дальнейший сбор данных, полученных с применением BNCE и подобных тестов в случаях с поражениями мозга, являющимися относительно *ограниченными и видимыми на изображениях сканирования, может классифицироваться и систематизироваться как сбор нормативных данных.* Такие данные могут использоваться в ходе оценивания локализации и типа поражений мозга, лежащих в основе нарушений познавательных способностей, тогда, когда данные сканирования мозга не являются определенными, например у больных с шизофренией, так же как и в случаях с различными типами деменции, представленных общей атрофией мозга и отсутствием ограниченных локальных поражений.
3. Сбор данных также необходим, для того чтобы установить *типичные профили* клинических нейропсихологических синдромов в различных типах заболеваний типа деменции и их связей с ожидаемой локализацией и типами поражений в отдельных случаях.
4. Также может быть открыта дорога для использования диагностических алгоритмов с целью принятия диагностического решения, основанного на индивидуальном профиле больного. Использование этих алгоритмов может помочь ввести в диагностический процесс *баллы, отражающие относительное значение результата отдельного субтеста* в диагностической оценке клинических синдромов.
5. Описанное направление развития может привести к растущему признанию клинических нейропсихологических тестов как существенно важного инструмента для оценивания локализации, распространения и типа поражений, лежащих в основе нарушений познавательных способностей у неврологических больных, и особенно у больных с психическими болезнями.
6. Оценивание клинических синдромов как существенной части общих когнитивных нарушений может также использоваться при анализе существующих тестов и в разработке новых типов нейропсихологических когнитивных тестов. Конечно, традиционные нейропсихологические тесты, основанные на нормативных данных нормального населения, будут пока оставаться главным инструментом нейропсихологического обследования, но они будут дополняться и обогащаться и, в конце концов, заменяться нейропсихологическими тестами, ориентированными на клинический синдромологический подход при оценке соответствующих поражений мозга, особенно в случаях с неопределенными данными сканирования мозга.

Приложения

Приложение 1. Нейропсихологические синдромы и локализация мозговых поражений

В нижеприведенные таблицах (табл. 1-7) также включена локализация поражений при галлюцинациях,

иллюзиях, бреде и синдромах нарушений мотивации и настроения, которые не обсуждались в этой книге, но будут рассматриваться в последующих публикациях.

Таблица 1 **Нарушения восприятия физического мира**

Типы нарушений	**Корковая локализация поражений**			
	фронтальная	**затылочная**	**височная**	**теменная**
	Зрительная агнозия			
	Предметная агнозия			
Апперцептивная		ЛЗН	ЛВН	
Ассоциативная			ЛВН	
Цветовая агнозия				
Цветовая агнозия, аномия		ЛЗВерх	ЛВН	ЛТН
Ахроматопсия		ПЗН и правая колено	часть мозолистого тела,	
Зрительно-пространственные нарушения				
Зрительная дезориентация		ПЗН		ПТН
Топографическая агнозия		ПЗН	ПВН	
Топографическая апраксия				ПТН
	Слуховая агнозия			
Апперцептивная			Л В Верх П В Верх и извилины Гешля билатерально	
Ассоциативная			ЛВВерх	
Пространственная			ПВВерх	ЛТН
	Тактильная агнозия			
Апперцептивная				Передняя часть ПТН
Ассоциативная				Задняя часть ПТН
Соматоагнозия				

442

Типы нарушений	**Корковая локализация поражений**			
	фронтальная	**затылочная**	**височная**	**теменная**
Аутотопагнозия				Передняя часть ПТН
Пальцевая агнозия				Задняя часть ЛТН
Анозогнозия афазии			Задняя часть ЛВВерх	
Боль				ЛТН
Слепота		БЗН		
Левосторонняя гемиплегия				ПТН
Психические заболевания	БФН			
Агнозия действий				
Апперцептивная		БЗВерх		БТН
Ассоциативная	БФН		БВН	
Потеря зрительных образов				
Объектов		БЗН	БВН	
Пространства		БЗВерх		БТН
Нарушения восприятия социального мира				
Социальная агнозия людей				
Прозопагнозия		ПЗСН	ПВН	
Социальная агнозия действий				

Тесты теории разума	БФН орби-тофронталь-ные		Б В Верх и миндалина	
Нарушения «образа *Я*»				
Деперсонализация и дереализация			БВВерх	
Нарушения самосознания	БФВерх и БФН		БВВерх	
Иллюзии				
Зрительные		БОВерх	БВВерх	
Слуховые			БВВерх, извилины Гешля	
Соматические				БТН
Галлюцинации				
Зрительные простые		ЛЗН		

443

Типы нарушений	**Корковая локализация поражений**			
	фронтальная	**затылочная**	**височная**	**теменная**
Зрительные сложные			ЛВВерх	
Слуховые простые			БВ извилины Гешля	
Слуховые сложные			ЛВВерх	
Соматические				Передняя часть ПТН
	Бред			
Преследования			П В Верх сзади	
Вины			Средняя часть ПВВерх	
Синдром Капграса	Задняя часть ПФС		Передняя і часть ПВВерх	
Величия	Передняя часть БФН			

Сокращения: Л — левая, П — правая; З — затылочная, В — височная, Т — теменная, Ф — фронтальная; Б — билатеральная, Верх — верхняя, Н — нижняя, С — средняя.

Таблица 2 Моторная и социальная апраксия

Типы апраксии	**Затылочная**	**Височная**	**Теменная**	**Фронтальная**
	Моторная апраксия			
Идеомоторная			Передняя часть ЛТН	
Идеаторная			Задняя часть ЛТН	
Кинетическая апраксия конечностей				ЛФН часть оперкулюма
Оральная				ЛФН часть оперкулюма
Конструктивная			Задняя часть БТН	
Одевания			Задняя часть БТН	
Походки, туловища				БФВерх
	Социальная апраксия			
Дезорганизация социальных действий				Орбито-фрон-тальная БФН

Сокращения: Л — левая, П — правая, Б — билатеральная; З — затылочная, В — височная, Т — теменная, Ф — фронтальная; Верх — верхняя, Н — нижняя.

Нарушения общения

Тип нарушений	Затылочная	Височная	Теменная	Фронтальная
Передняя афазия				
Брока				Задняя часть ЛФН, Л оперку-люм
Транскортикальная моторная				ЛФН, ЛФС, задняя часть ЛФВерх
Артикуляционная				Л оперкулюм
Задняя афазия				
Вернике		Задняя часть ЛВВерх		
Транскортикальная сенсорная		ЛВС, задняя часть ЛВН		
Проводниковая афазия		средняя часть ЛВВерх,		
Словесная глухота		Б В Верх, извилины Гешля		

Приложение 2. Нарушения поддерживающих и регуляторных систем

Таблица 4 **Амнестические расстройства**

Амнезия, антероретроградная, первичная	Б гиппокамп, мамиллярные тела, таламус, медиодорсальные ядра			
Вторичная при апатии	БФ			
Легкая	Свод, базальная часть переднего мозга			
Нарушения рабочей памяти	БЗ	БВ	**БТ**	**БФ**
Преходящая глобальная амнезия (ПГА)		Таламус		**БФ**
Редупликативная парамнезия				**БФ**

445

Расстройства внимания

Синдром Балинта	ПЗ		ПТ	
Игнорирование			ПТ таламус	
Нарушения переключения внимания				БФВерх премоторная передняя часть поясной извилины

Таблица 6 **Аспонтанность**

Абулия, апатия	БФВерх премоторная	Передняя часть поясной извилины	Таламус	Бледный шар
Акинетический мутизм	БФВерх премо-торная	Передняя часть поясной извилины	Гипоталамус	
Кататония	БФВерх премоторная	Бледный шар	Передняя часть поясной извилины	Гипоталамус

Таблица 7 **Нарушения настроения**

Вторичная депрессия	ПВ	БФВерх премоторная	Хвостатое ядро	Средний мозг
Вторичная мания	**ЛВ**	БФН, орбито-фронтальная	Таламус	Средний мозг

Обсессивно-компульсивные расстройства	БФВерх премоторная	Передняя часть поясной извилины	Хвостатое ядро	
Панические расстройства	миндалина	гипоталамус		
Агрессия, гнев	миндалина	гипоталамус		

Приложение 3. Основные мозговые структуры и локализация поражений при нейропсихологических синдромах (табл. 8-11)

Нижеприведенный табличный материал основан на обзоре имеющихся клинико-анатомических данных. Роль того или иного типа патологии мозга, площади поражения и других важных данных обсуждается в тексте книги. Дальнейшие исследования могут способствовать уточнению локализации размеров и типа патологии мозга при нарушениях переработки конвенциональной и неконвенциональной информации в мозге, а также роли подкорковой патологии во многих нейропсихологических и нейропсихиатрических синдромах.

446

Таблица 8 **Нарушения восприятия**

	Полушарие		
	Левое	**Правое**	**Билатерально**
	Затылочная доля		
Передняя часть	Апперцептивная предметная агнозия	Ахроматопсия Зрительная дезориентация	Корковая слепота Потеря зрительных образов объектов
	Галлюцинации, простые зрительные	Прозопагнозия	Топографическая агнозия
Верхняя часть	Цветовая агнозия		Апперцептивная агнозия действий Потеря зрительных образов пространства Зрительные иллюзии Анозогнозия слепоты
	Височная доля		
Задненижняя часть	Апперцептивная предметная агнозия Ассоциативная предметная агнозия Цветовая аномия Топографическая агнозия		Ассоциативная агнозия действий Потеря зрительных образов объектов
Миндалина и островок		Вкусовые галлюцинации	Социальная агнозия действии
Крючок, обонятельная луковица			Обонятельные галлюцинации
Средняя часть		Бред вины	
Передневерхняя часть		Синдром Капграса	Социальная агнозия действии
Задневерхняя часть	Ассоциативная слуховая агнозия Апперцептивная слуховая агнозия анозогнозия афазии	Слуховая пространственная агнозия Неконвенциональная прозопагнозия Бред преследования, нигилистический	Апперцептивная слуховая агнозия Галлюцинации: простые слуховые, сложные слуховые, вербальные, сложные зрительные

447

	Полушарие		
	Левое	**Правое**	**Билатерально**
Извилины Гешля			Апперцептивная слуховая агнозия Простые слуховые галлюцинации
	Теменная доля		
Передненижняя часть	Аутотопагнозия	Апперцептивная тактильная агнозия Соматические галлюцинации	
Нижнезадняя часть	Цветовая аномия Пальцевая агнозия Анозогнозия боли	Зрительная дезориентация Топографическая агнозия Топографическая апраксия Ассоциативная тактильная агнозия Анозогнозия левосторонней гемиплегии	Апперцептивная агнозия действии Потеря зрительных образов пространства Соматические иллюзии Аутоскопия Чувство присутствия Анозогнозия боли
	Фронтальная доля		
Нижняя орбито-фронтальная часть			Анозогнозия психических заболеваний Нарушения самосознания Бред величия Социальная агнозия действий
Верхняя часть			Нарушения самосознания
Передняя часть			Бред величия, нигилистический, ревности, синдром Капграса. Анозогнозия психических заболеваний
Средний мозг			Зрительные галлюцинации

448

Таблица 9 **Нарушения действий**

	Полушарие		
	Левое	**Правое**	**Билатерально**
	Теменная доля		
Передненижняя часть	Идеомоторная апраксия		
Задненижняя часть	Идеаторная апраксия	Апраксия одевания	Конструктивная апраксия
	Фронтальная доля		
Нижняя орбито-фронтальная часть	Социальная апраксия		
Оперкулюм	Кинетическая апраксия конечностей Оральная апраксия		

Верхняя часть	Апраксия походки, туловища		

Таблица 10 **Нарушения общения**

	Полушарие		
	Левое	**Правое**	**Билатерально**
	Височная доля		
Верхнезадняя часть	Афазия Вернике Поверхностная дизлексия Сенсорная амузия	Эмоциональная агнозия Сенсорная амузия	
Извилины Геш-ля			Словесная глухота
Средняя часть	Проводниковая афазия		
Задненижняя часть	Транскортикальная сенсорная афазия Чистая словесная слепота		
Среднезадняя часть	Транскортикальная сенсорная афазия		
	Теменная доля		
Нижнезадняя часть	Алексия с аграфией Лексическая (поверхностная) аграфия Апраксическая аграфия	Пространственная аграфия (затылочно-височ-но-теменное соединение) Аграфия правописания	

449

	Полушарие		
	Левое	**Правое**	**Билатерально**
Передняя часть	Фонологическая аграфия		
	Фронтальная доля		
Задненижняя часть	Афазия Брока Глубокая дизлексия	Моторная апросодия	
Оперкулюм	Афазия Брока Артикуляционная афазия		
Среднезадняя часть	Транскортикальная моторная афазия	Моторная амузия Апраксическая аграфия	
Верхнезадняя часть	Транскортикальная моторная афазия		
	Затылочная доля		
Нижняя часть	Чистая словесная слепота		

Таблица 11 **Нарушения поддерживающих и регуляторных систем**

	Полушарие		
	Левое	**Правое**	**Билатерально**
Затылочная доля		Редко игнорирование	Синдром Балинта, НРП в зрительной модальности
Теменная доля		Игнорирование	Синдром Балинта, НРП в зрительной и слуховой модальности
Височная доля	Депрессия	Редко мания	НРП в слуховой модальности
Средняя часть височной доли	ПГА		
Миндалина			Панические расстройства Агрессия, вспышки ярости

Гиппокампальная формация			Антероретроградная амнезия Антероградная амнезия
	Фронтальная доля		
Префронтальная область		ПГА Редупликатив-ная парамнезия Конфабуляции	

450

	Полушарие		
	Левое	**Правое**	**Билатерально**
Верхняя премоторная область		Редко игнорирование	Нарушения переключения внимания Кататония Акинезия Акинетический мутизм Абулия, депрессия Антероретроградная амнезия ОКР, пространственные НРП
Нижняя орбитофрон-тальная область			Мания, агрессия НРП на объекты
Поясная извилина, пе-редняя часть			Нарушения переключения внимания ОКР Абулия Кататония Акинетический мутизм
Структуры подкорки и среднего мозга			
Средний мозг			Депрессия Мания
Гипоталамус			Панические расстройства Агрессия, вспышки ярости Бред: преследования, ауто-скопический Кататония Акинетический мутизм
Мамиллярные тела			Антероретроградная амнезия Конфабуляции
Таламус			Игнорирование Абулия Мания ПГА
Медиально-дорсальные ядра			Антероретроградная амнезия Конфабуляции

451

	Полушарие		
	Левое	**Правое**	**Билатерально**
	Базальные ядра		
Бледный шар			Абулия Кататония Акинезия ОКР
Хвостатое ядро			Депрессия
Свод			Антероретроградная амнезия
Базальная часть переднего мозга			Антероградная амнезия

Сокращения: НРП — нарушения рабочей памяти; ОКД — обсессивно-компульсивные расстройства; ПГА — преходящая глобальная амнезия.

Литература

523
Zola-Morgan S., Squire LR., Amaral D. (1986). Human amnesia and the medial temporal region: enduring memory impairment following a bilateral lesion limited to the CA1 field of the hipp. ocampus.J. *Neurosci.,* 6, pp. 2950-2967.
Zola-Morgan, S., Squire, R. L., Ramus, S.J. (1994). Severity of memory impairment in monkeys as a function of locus and extent of damage within the medial temporal lobe memory system. *Hipp, ocampus,* 4, pp. 483-494.
Бажин Е. Ф., Корнева Т. В. Аудиторский анализ как метод исследования импрессивной деятельности // Психологические методы исследования личности в клинике / Под ред. М. М. Кабанова, И. М. Тонконогого — Л.: Изд-во института им. В. М. Бехтерева, 1978, с. 41-49.
Бажин Е. Ф., Меерсон Я. А., Тонконогий И. М. Вероятностное прогнозирование при некоторых психопатологических и нейропсихологических синдромах // Шизофрения и вероятностное прогнозирование / Под ред. В. М. Морозова, И. М. Фейгенберга. — М.: Изд-во Центрального института усовершенствования врачей, 1973, с. 68-77.
Баллонов Л. Я., Деглин В. Л. Слух и речь доминантного и недоминантного полушария. — Л.: Наука, 1976.
Бару А. В., Гершуни Г. В., Тонконогий И. М. Измерение абсолютных слуховых порогов для звуковых стимулов разной длительности при височных поражениях // Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1964. Т. 64, с. 481-486.
Бару А. В. О роли височной доли в обнаружении звуков различной длительности у собак // Журнал высшей нервной деятельности, 1966. Т. 16, с. 655-666.
Бейн Е. С, Князева Л. Г. Проблемы прозопагнозии // Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1972. Т. 25, с. 154-158.
Вассерман Л. И. Особенности слухового восприятия при локальных поражениях коры височных отделов головного мозга: Автореф. канд. дис. — Л., 1968.
Вассерман Л. И. Временная интеграция у больных с височными поражениями // Психологический эксперимент в психиатрической и неврологической клиниках / Под ред. И. М. Тонконогого — Л.: Медицина, 1968, с. 17-34.
Гибсон Дж. Экологический подход к зрительному восприятию. — М.: Прогресс, 1988.
Голант Р. Я. О расстройствах памяти. — Л.: Медицина, 1935.
Дорофеева С. А., Кайданова С. И. О расстройствах следов памяти в слуховом анализаторе при сензорной афазии // Психологический эксперимент в психиатрической и неврологической клиниках / Под ред. И. М. Тонконогого. —Л.: Медицина, 1969. с. 185-198.
Давиденков С. Н. Клинические лекции по нервным болезням. — Л.: Медицина, 1965.
Давиденков С. Н. Цветовая агнозия // Врачебное дело, 1925. № 5, с. 147-161.
524
Джексон Дж. X. Избранные работы по афазии. — СПб.: Нива, 1996.
Дорофеева С. А. Исследование особенностей слухового восприятия при сенсорной афазии в связи с задачами восстановления речи: Автореф. канд. дис. — Л., 1970.
Дорофеева С. А. Об иследовании слухового восприятия при очаговых поражениях больших полушарий головного мозга // Психологические методы исследования в клинике / Под. ред. И. М. Тонконогого. — Л.: Изд-во института им. В. М. Бехтерева, 1967, с. 145-149.
Дорофеева С. А., Кайданова С. И. О нарушениях следовых процессов в слуховом анализаторе при сензорной афазии // Психологический эксперимент в психиатрической и неврологической клиниках / Под ред. И. М. Тонконогого. — Л.: Медицина, 1969, с. 185-198.
Зейгарник Б. В. Патология мышления. — М.: Изд-во МГУ, 1961.
Кайданова С. И., Меерсон Я. А. Об особенности функции слухового анализатора при афазии // Журнал высшей нервной деятельности, 1961. Т. 11, с. 185-199.
Кабелянская Л. Г. Функция слухового анализатора при сензорной афазии // Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1957. Т. 57, с. 712— 716.
Кайданова С. И., Меерсон Я. А., Тонконогий И. М. Расстройства локализации звука у больных с локальными мозговыми поражениями // Вестник оториноларингологии, 1965, с. 39-43.
Кантимулина Н. В. Локальная адаптация и зрительные послеобразы у пациентов с различной локализацией мозговых повреждений // Проблемы локализации в психиатрии и неврологии / Под ред. Г. Б. Абрамовича, Г. 3. Левина. — Л.: Изд-во института им. В. М. Бехтерева, 1961, с. 93-100.
Кок Е. П. Зрительные агнозии. — Л.: Медицина, 1967.
Конорский Ю. М. О гиперактивности животных после удаления лобных долей // Проблемы физиологии центральной нервной системы. — Л.: Изд-во АН СССР, 1959.
Корсаков С. С. Расстройство психической деятельности при алкогольном параличе и отношение его к расстройству психической сферы при множественных невритах неалкогольного происхождения // Вестник клинической и судебной психиатрии и неврологии, 1887. Т. 2, с. 1-10.
Корст Л. О. Опухоли теменных долей мозга. — М.: Медицина, 1964.
Кроль М. Б. Старое и новое в учении об апраксии // Новое в учении об апраксии, агнозии и афазии / Под ред. Кроля М. Б. — М.: Медгиз, 1934.
Кроль М. Б. Невропатологические синдромы. — Харьков; Киев: Медицина, 1933.
Левин Г. 3., Поворинский Ю. А., Тонконогий И. М. Анализ случая с лицевой агнозией развившейся после воздушной эмболии мозговых сосудов // Проблемы локализации и фокальной диагностики в невропатологии и психиатрии / Под ред. Г. Б. Абрамовича, Г. 3. Левина — Л.: Изд-во института им. В. М. Бехтерева, 1961, с. 111-123.
525
Лурия А. Р. Высшие корковые функции человека. — М.: Изд-во МГУ, 1969. Лурия А. Р. Травматическая афазия. — М.: Изд-во АМН СССР, 1947.
Лурия А. Р., Цветкова Л. С, Футер Д. С. Афазия у композитора (К вопросу о соотношении речевого и неречевого слуха) // Проблемы динамической локализации функций мозга. — М.: Изд-во МГУ, 1968.
Меерсон Я. А. Высшие зрительные функции. Зрительный гнозис. — Л.: Наука, 1986.
Меерсон Я. А. Об участии передней части левой и правой височных долей в высших зрительных функциях // Физиология человека, 1977. Т. 3, с. 266-275.
Меерсон Я. А. О нейропсихологических механизмах фильтрации в зрительной системе // Физиология человека, 1980. Т. 6, с. 8-17.
Меерсон Я. А. О некоторых механизмах расстройства зрительного гнозиса при локальных поражениях мозга // Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1981. Т. 51, с. 321-480.
Пенфильд В., Роберте Л. Речь и мозговые механизмы / Пер. И. М. Тонконогий, С. И. Кайданова. — Л.: Медицина, 1964.

Рубинштейн С. Я. Экспериментальные Методики Патопсихологии: практическое руководство. — М.: Медицина, 1970.
Рябова Е. Е., Случевский И. Ф., Тонконогий И. М. Особенности речи у больных с атактическим мышлением и шизофазией // Проблемы психиатрии / Под ред. Е. Н. Маркова. — Л.: Медицина, 1964, с. 127-136.
Семенов С. Ф. Зрительные агнозии и галлюцинации. — Киев: Медицина, 1965.
Тонконогий И. М., Агеева А. Н. О кинетических нарушениях речи при очаге размягчения в бассейне левой передней мозговой артерии // Проблемы локализации и топической диагностики в невропатологии и психиатрии / Под ред. Г. Б. Абрамовича и Г. 3. Левина. — Л.: Изд-во иститута им. В. М. Бехтерева, 1961, с. 41-54.
Тонконогий И. М. Инсульт и афазия. — Л.: Медицина, 1968.
Тонконогий И. М. Введение в клиническую нейропсихологию. — Л.: Медицина, 1973.
Тонконогий И. М., Бескадаров А. В., Вассерман Л. И., Манеров В. Х. Методика исследования эмоциональных, интонациональных и индивидуальных характеристик речи // Психологические методы исследования в клинике / Под. ред. И. М. Тонконогого. — Л.: Изд-во института им. В. М. Бехтерева, 1978, с. 50-53.
Тонконогий И. М., Вассерман Л. И., Дорофеева С. А., Меерсон Я. А. Диагностическая нейропсихологическая методика. — Л.: Изд-во института им. В. М. Бехтерева, 1977.
Трауготт Н. Н., Кайданова С. И. Слуховые расстройства при сензорной алалии и сензорной афазии. — Л.: Наука, 1975.
Трауготт Н. Н. О специфических расстройствах слуховых функций при нарушениях корковых областей слухового анализатора у детей // Проблемы физиологической акустики, 1975, № 4, с. 201-207.
526
Француз А. Г., Тонконогий И. М., Левин И. Я. Применение вычислительных машин в дифференциальной диагностике афазии // Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1964. Т. 64, с. 1759-1765.
Шмарьян А. С. Мозговая патология и психиатрия. — М.: Медгиз, 1949.